

Aus der Hautklinik
der
Johannes-Gutenberg-Universität Mainz.

Dir. Prof. Dr. G. W. Korting

Zur Kenntnis des
MORBUS BROCCQ.

Inauguraldissertation
zur Erlangung der Doktorwürde der Medizin
der Johannes-Gutenberg-Universität Mainz
den Medizinischen Fachbereichen

vorgelegt von
Hermann Jung
aus Groß-Gerau

Mainz 1976

Aus der Hautklinik
der
Johannes-Gutenberg-Universität Mainz.

Dir. Prof. Dr. G. W. Korting

Zur Kenntnis des
MORBUS BROCCQ.

Inauguraldissertation
zur Erlangung der Doktorwürde der Medizin
der Johannes-Gutenberg-Universität Mainz
den Medizinischen Fachbereichen

vorgelegt von
Hermann Jung
aus Groß-Gerau

Mainz 1976



Fachbereichsdekan:	Prof. Dr. E. Straub
Referent:	Prof. Dr. G. W. Korting
Korreferent:	Prof. Dr. H. Holzmann

Herrn Prof. Dr. med. G. W. Korting danke ich verbindlichst für die Überlassung des Themas dieser Arbeit und für die mir jederzeit gewährte Unterstützung.

G l i e d e r u n g

	Seite
I. Die Brocqsche Krankheit	1
1) Geschichte der Krankheit - Einordnungsversuche	1
2) Klinisches Bild der Brocqschen Krankheit	3
3) Histologie	5
4) Praedisponierende Faktoren	6
5) Altersbeziehung	7
6) Geschlechtsverteilung	8
7) Rassenverteilung	8
8) Jahreszeitliche Abhängigkeit	9
9) Syntropien	10
10) Morbus Brocq und Mycosis fungoides	11
a) Zur Geschichte der M.f.	11
b) Zur Frage der M.f.-entstehung auf dem Boden einer P.e.p.	11
c) Zur Frage der Dauer einer P.e.p. bis zur malignen Entartung	14
d) Zur Frage der Differentialdiagnose: M. Brocq - Mycosis fungoides	15
e) Zur Frage der malignen Entartung in uni- oder multilokulärer Weise	17
f) Zur Frage der mildereren Verlaufsweise einer M.f. auf dem Boden einer P.e.p.	18
11) Verlauf der Brocqschen Krankheit	19
12) Therapie	20
II. Darstellung der Krankengeschichten	22
III. Besprechung der bearbeiteten Eigen-Kasuistik	55
IV. Zusammenfassung	62
V. Literaturverzeichnis	64

D I E B R O C Q S C H E K R A N K H E I T

- - - - -

1) Geschichte der Krankheit - Einordnungsversuche

Im Jahre 1897 beschrieb L. Brocq (4) das Bild einer Dermatose, welche er in einem Artikel der "Revue générale de Clinique et de Thérapeutique" mit folgenden Sätzen kennzeichnete:

"Nous sommes donc tout à fait disposés à admettre que nous sommes en présence d'une entité morbide distincte, d'un type clinique caractérisé par:

1. une absence presque complète de prurit;
2. une évolution des plus lentes;
3. une disposition en plaques circonscrites, assez bien limitées de dimensions moyennes, de 2 à 6 centimètres de diamètre disséminées çà et là sur les téguments;
4. par une absence pour ainsi dire totale d'infiltration du derme;
5. par de la rougeur pâle un peu rosée;
6. par une desquamation pityriasique."

Er gab dieser zusätzlich durch außerordentliche Chronizität und Therapieresistenz gekennzeichneten Dermatose den beschreibenden Namen

"Erythrodermie pityriasique en plaques disséminées."

Fünf Jahre später, im Jahre 1902 reihte Brocq (5) seine E.p.e.p.d. unter der Bezeichnung Parapsoriasis en plaques, der ebenfalls von ihm aufgestellten Parapsoriasisgruppe ein. Einen Grund für diese Umstellung sah Brocq durch die von ihm beobachteten Übergangsformen (faits de passage) der einzelnen Parapsoriasisgruppen gegeben. Seine Parapsoriasisgruppe - bestehend aus der P. en gouttes, der P. lichénoïde und der P. en plaques - wollte er zwischen der Psoriasis vulgaris und den psoriasiformen und pityriasiformen Seborrhoiden einerseits und dem Lichen ruber planus andererseits eingereiht wissen.

Eine Krankheitsgruppe, die lediglich durch eine Anzahl gemeinsamer Merkmale, wie z. B. Chronizität, fehlende Beeinflussung des Allgemein-

befindens, starke Therapieresistenz, Rötung von Hautpartien und fehlende oder mäßige Schuppung gekennzeichnet wurde, deren Gemeinsamkeit aber weder durch eine geklärte Ätiologie noch durch sichere histologische und klinische Einzelheiten klar begründet werden konnte, war naturgemäß recht bald einer entsprechenden Kritik ausgesetzt.

Für eine mehr oder weniger scharfe Trennung der als Parapsoriasis zusammengefaßten Krankheitszustände setzte sich bereits Brocq's Schüler

A. C i v a t t e (8)(9) ein. Er stellte die Parapsoriasis lichenoides in nahe Beziehung zur Idiopathischen Hautatrophie. R i l l e (38) und R u s c h (40) hingegen wollten eher die P.e.p. aus der Parapsoriasisgruppe herausgenommen und der idiopathischen Hautatrophie zugeordnet wissen.

Ebenfalls C i v a t t e (10) war es, der in seinem 1906 erschienenen Artikel: "Note pour servir à l'étude des tuberculides papulo-squameuses. Trois cas de tuberculides à forme de Parapsoriasis", die Ansicht ausdrückte, daß die Parapsoriasisgruppe tuberkulösen Ursprunges sei. In seiner 1936 geschriebenen Abhandlung über die Parapsoriasis (8) stellte er die Möglichkeit eines tuberkulösen Ursprunges zwar schon stärker in Frage, führte aber andererseits R a v a u t s Untersuchungsergebnisse zur Stützung seiner alten Ansicht an.

Scharf für eine Trennung aller drei Krankheitsformen setzte sich G. A r n d t (1) ein. Arndt, der auch den Begriff "Brocq'sche Krankheit" eingeführt hat, erkannte weder die von Brocq berichteten Übergangsformen, noch eine Verbindung zu der idiopathischen Hautatrophie oder zur Tuberkulose an.

Auf die Schwierigkeit der differentialdiagnostischen Abklärung zwischen P.e.p. und M.f. verweist bereits L. B r o c q (4), indem er schreibt: "Les éruptions rouges, sèches et desquamantes de la période de début de certains cas de mycosis constituent la véritable pierre d'achoppement pour le type morbide que nous essayons d'établir. En réalité, rien ne peut nous démontrer d'une manière absolument péremptoire, malgré les progrès récents de l'histologie, si nous sommes ou non en présence de formes de début larvées de mycosis."

Auch G. A r n d t (1) betonte in seiner Schrift über die Brocqsche Krankheit die Möglichkeit der Entwicklung einer Mycosis fungoides auf dem Boden einer P.e.p.

Einen Schritt weiter ging bereits C i v a t t e (8) mit der Hypothese, daß die P.e.p. und die M.f. verschiedene Formen ein und derselben Krankheit sind. Noch schärfer formulierte dies H. K e i l (20). Für ihn enden alle Fälle von P.e.p. und Parapsoriasis lichenoides (Parakeratosis variegata) bei entsprechend langer Dauer in einer M.f.

Er wird in dieser Ansicht von S. L a p i è r e (27) gestützt, der in der Parapsoriasis die hyperergische und in der M.f. die anergische Phase der gleichen Krankheit vermutet. In etwa dem gleichen Sinn sind wohl auch die neueren Einteilungsversuche zu verstehen, die sich dafür einsetzen, die Gruppe der Parapsoriasis in zwei Untergruppen zu teilen: solche, die gut ausgehen und solche, die in einer M.f. enden.

2) Klinisches Bild der Brocqschen Krankheit

Die von B r o c q (4) beschriebenen Fälle enthalten bereits die hervorstechenden Merkmale, die zum Bild einer P.e.p. gehören.

Es sind dies sich vorwiegend am Rumpf und seltener auch an den Extremitäten ausbildende Flecken. Diese pflegen von rundlicher und ovaler Form an den Extremitäten, von mehr streifiger Form am seitlichen Rumpf und am Rücken zu sein.

Die Farbe der Herde schwankt von Fall zu Fall und bei der gleichen Person in Abhängigkeit von der Lokalisation. Der rötlich-gelbe Farbton überwiegt, jedoch wird vor allen Dingen an der unteren Extremität auch eine livide Komponente beobachtet.

Die Abgrenzung der Plaques erweist sich als relativ scharf, doch bemerkte bereits Brocq anlässlich seines ersten Falles, daß die Grenzen nicht so deutlich scharf erscheinen, wie die der Psoriasis. Dieser Aspekt ergibt sich vor allen Dingen bei näherer Inspektion.

Die Größe der Läsionen schwankt von kleinmünzen- bis überhandtellergroß. Ihre Oberfläche kann entweder glatt oder rauh und mäßig kleieförmig schuppig vorgefunden werden. Glatte Herde erscheinen spiegelnd, glänzend.

Durch Kratzen läßt sich auch bei ihnen ein kleieförmig schuppender Streifen erzeugen, der bei stärkerem Kratzen punktförmige Blutungen im Sinne einer Purpura factitia aufweisen kann. Auf diese weist vor allen Dingen Arndt (1) hin, betont dabei aber zugleich, daß diese nicht mit den feuchten, glänzenden, punktförmigen Blutungsherden der Psoriasis vulgaris verwechselt werden können.

Oft erscheint die Haut im Bereich der krankhaft veränderten Bezirke wie leicht gerunzelt und etwas atrophisch. Dieser atrophische Aspekt führte zu größeren Meinungsverschiedenheiten.

Brocq (6) selbst, in dessen ersten Mitteilungen sich noch kein Hinweis auf eine Atrophie findet, bemerkt in seiner "Traité élémentaire de dermatologie pratique" des Jahres 1907, daß bei der Parapsoriasis en plaques ganz kleine, glänzende atrophische Streifchen vorkommen können.

Dieser Zustand in ausgeprägterer Form veranlaßte Rillie (38) und Rusch (40), die Brocqsche Krankheit den idiopathischen Hautatrophien zuzurechnen.

Widerspruch erfuhren sie darin u. a. durch Arndt (1). Dieser leugnete zwar nicht das Vorkommen atrophischer Aspekte, doch betonte er stark, daß es sich dabei meist nicht um einen Zustand von Dauer, sondern vielmehr um eine vorübergehende Erscheinung handele. Neben der Rückbildungsmöglichkeit führte er vor allen Dingen die Tatsache, daß keinerlei Veränderungen gesehen werden, die dem klinisch und histologisch recht gut charakterisierten Bild einer idiopathischen Hautatrophie entsprechen, als Argument für seine Auffassung an.

Die Tatsache, daß Brocq (5) bei seinem 4. Fall auch Plaques vorfand, die aus einer Anhäufung kleinster, stecknadelkopfgroßer Effloreszenzen zusammengesetzt schienen, veranlaßte diesen, diese Form mit papulösen Elementen als eine Übergangsform zwischen der P.e.p. und der Parapsoriasis lichenoides anzusehen.

Diese papulösen Elemente werden neben Arndt (1) auch von Kissmeyer (22) beschrieben, wobei dieser allerdings, wie auch vor ihm Arndt, hinzufügt, daß es sich dabei um Pseudopapeln handelt. Wörtlich schreibt er: "La surface des taches est fort caractéristique,

l'épiderme finement ridé, la surface un peu étincelante comme pourvue de petites papules lichénoides ou mieux comme "facettée". En tendant la peau on voit ces papules disparaître, ce qui montre que la peau n'est pas le siège d'un état vraiment lichénoïde, mais que ces "pseudopapules" sont un produit des rides fines qui se croisent."

Die Krankheit pflegt recht häufig an den Extremitäten, speziell der unteren zu beginnen.

Behaarter Kopf, Gesicht, Hand- und Fußrücken werden außerordentlich selten, Handteller und Fußsohlen nie befallen.

Das Allgemeinbefinden wird kaum nennenswert beeinträchtigt. Juckreiz ist meist nur ein vorübergehendes Symptom.

3) Histologie

Die mikroskopisch sichtbaren Veränderungen beschränken sich auf die oberflächlichen Schichten des Coriums und die Epidermis. Die Corium-Epidermisgrenze ist meist scharf ausgeprägt, die Papillen sind häufig verbreitert, oft auch vollkommen verstrichen. Das Stratum papillare und die oberen Coriumschichten sind Sitz eines mehr oder weniger intensiven Ödems und einer meist nicht sehr reichlichen, manchmal aber recht dichten Zellinfiltration.

Bei mäßiger Infiltration wird diese oft in streifiger, dem Gefäßverlauf entsprechender Anordnung vorgefunden. Bei stärkerer Infiltration erweist sie sich gerne als subepitheliales, ziemlich breites Band, das sich gegen das Stratum reticulare scharf absetzt.

Das Infiltrat besteht aus vorwiegend einkernigen Rundzellen, Bindegewebszellen, gelapptkernigen Leukocyten und vereinzelt Mastzellen.

Die Veränderungen der Epidermis sind nur geringgradig.

Das Rete ist Sitz eines mäßigen intra- und interzellulären Ödemes.

Nur ganz vereinzelt kommt es zur Ausbildung eines Status spongoides.

Retewucherungen werden selten beobachtet, eher ist es atrophisch, verdünnt und abgeflacht. Zwischen den Retezellen finden sich in Durchwanderung begriffene Leukozyten in spärlicher Zahl. Bei stärkerer Infiltration der oberen Cutisschichten kann die Corium-Epidermisgrenze vollkommen verwischt sein.

Bindegewebe und elastische Fasern sind im Bereich der dichterem Infiltrate auseinandergedrängt bzw. zugrundegegangen. Die Hornschicht ist von normaler Dicke und in ihren oberen Lagen vielfach aufgeblättert. Sie erweist sich fast stets als kernlos, und nur selten werden im Stratum corneum parakeratotische Partien vorgefunden. Die Körnerschicht ist nur schwach entwickelt und fehlt teilweise.

Zusammengefaßt muß man aber festhalten, daß den klinisch wahrnehmbaren Veränderungen kein charakteristisches mikroskopisches Bild zugrunde liegt.

4) Praedisponierende Faktoren

Geht man der Frage nach, ob sich im Zusammenhang mit der Ausbildung einer P.e.p. gewisse auslösende bzw. manifestationsfördernde Faktoren ermitteln lassen, so findet man bei MacLeod (30) einen recht interessanten Hinweis. Er erwähnt in Verbindung mit der Schilderung der Krankengeschichte eines dreiunddreißigjährigen Pastetenbäckers, der an einer P.e.p. litt, die Tatsache, daß dieser in seinem Beruf ständig hohen Temperaturen ausgesetzt war. Indem er weiterhin auf eine gewisse Häufigkeit einer P.e.p. bei anderen Berufen, bei welchen ebenfalls starke Wärmeexposition eine Rolle spielte, hinweist, bringt er zum Ausdruck, daß man hohen Temperaturen vielleicht eine bestimmte praedisponierende Funktion zubilligen könnte. Der von MacLeod berichtete Fall ist noch in anderer Hinsicht bedeutungsvoll. Sein Patient gab an, daß er neben einer P.e.p. auch an einer vasomotorischen Rhinitis litt. Bei jedem Anfall kam es gleichzeitig zu einer deutlichen Entzündung der Herde der Brocqschen Krankheit, die erst nach Aufhören der Nasensekretion wich.

Stellt man MacLeods Vermutung, daß es sich bei dieser vasomotorischen Rhinitis um eine allergisch bedingte Reaktionsart handelte, die vielleicht auf Sensibilisierung durch ein Protein beruhte, neben die bereits erwähnte These von Lapière (27), so ließe sich daraus wohl mit einiger Berechtigung der Schluß ziehen, daß Patienten mit hyperergischer Reaktionslage eher zur Ausbildung einer P.e.p. neigen.

Auch die Angabe P. D. Sammans (41) über die Ähnlichkeit des Verhaltens einer P.e.p. mit dem chronischen Ekzem darf vielleicht als Hinweis auf die Bedeutung des Immunsystems für die Ausbildung einer P.e.p. gewertet werden.

Abschließend gilt es jedoch festzustellen, daß es - abgesehen von diesen recht vagen Hinweisen hinsichtlich der Bedeutung hoher Temperaturen und des Immunsystems - in der bisherigen Literatur keine sicheren Angaben über praedisponierenden Faktoren gibt.

5) Altersbeziehung

Bezüglich der Altersbeziehung der Parapsoriasis en plaques vertritt Arndt (1) die Ansicht, daß es eine Krankheit sei, welche grundsätzlich in jedem Alter zum Ausbruch kommen könne. Ein Auftreten während der frühen Kindheit sieht er allerdings als Ausnahme an.

A. Civate (8) verlegt den Krankheitsbeginn in der Regel ins Jugendalter. In einer Untersuchung von H. Montgomery und R. J. Burkhardt (31) über: "Parapsoriasis: Its relation to Mycosis fungoides and tuberculosis" wird bei 52 an Parapsoriasis erkrankten Patienten ein Durchschnittsalter von 39 Jahren angegeben.

Ein weiterer interessanter Hinweis über die Altersbeziehung der P.e.p. findet sich bei G. W. Korting (23) in "Die Haut im Alter und ihre Krankheiten". Hierin verweist der Autor auf die Ähnlichkeit der Altersverhältnisse der P.e.p. und der Parakeratosis variegata mit der Altersverteilung der M.f. Dabei wird vor allem auf die Ausbildung eines Plateaus zwischen dem dritten und sechsten Dezennium hingewiesen, welches von einem langsamen Anstieg vom kindlichen zum frühen Erwachsenenalter einerseits und einem Abfall im beginnenden Senium andererseits flankiert wird.

In Übereinstimmung mit dieser Beobachtung sind dann auch die Aussagen von W. Gertler (13), P. D. Samman (41) und R. Katz (19) zu verstehen, welche sich dafür aussprechen, in der P.e.p. vor allen Dingen eine Erkrankung des Erwachsenenalters zu sehen.

6) Geschlechtsverteilung

Während L. Brocq (5) aufgrund der ihm begegneten Fälle an ein Überwiegen des weiblichen Geschlechtes unter den Kranken mit P.e.p. glaubte, sprachen sich A. Civatte (8) und G. Arndt (1) für ein gleichmäßiges Befallenwerden beider Geschlechter aus. Auch R. Katz (19) betont in seinem 1971 erschienenen Artikel über die Parapsoriasis noch die Äquivalenz beider Geschlechter, obwohl sich bereits in der erwähnten Untersuchung von Montgomery und Burkhardt (31) aus dem Jahr 1942 ein Hinweis entnehmen läßt, der auf eine Umkehrung der Brocqschen Ansicht hinsichtlich der Geschlechtsverhältnisse bei der P.e.p. deutet. Von 20 untersuchten Patienten mit Brocqscher Krankheit waren 14 männlichen und nur 6 weiblichen Geschlechtes.

Weitere Hinweise, die auf ein Überwiegen des männlichen Geschlechtes deuten, finden sich bei G. W. Korting (24) in seinem Buch: "Dermatologisches Grundwissen", und in dem von P. D. Samman (41) verfaßten Abschnitt über P.e.p. in Rook Wilkinsons Textbook of Dermatology.

Auch M. Khan (21) kommt in seiner 1974 erschienenen Studie "Parapsoriasis en Plaques and Mycosis fungoides" zu dem Schluß, daß die Brocqsche Krankheit bevorzugt Männer befällt.

Noch klarer äußert sich W. Gertler (13) hinsichtlich der Frage der Geschlechtsverteilung. Er ordnet einem bevorzugten Befall des männlichen Geschlechtes gegenüber dem weiblichen das präzise Zahlenverhältnis von 10 : 1 zu.

Das Überwiegen dieser Aussagen berechtigt zu dem Schluß, daß es sich bei der P.e.p. um eine vorwiegend androtrope Dermato-se handelt.

7) Rassenverteilung

Bei P. D. Samman (41) läßt sich ein gewisser Hinweis bezüglich der Rassenverteilung finden. Es heißt dort: "The disease is not rare and occurs in all races, though it is probably very uncommon in dark-skinned peoples. Its distribution varies considerably; for example it is commoner in the south than in the north of England, and appears

to be uncommon in Amerika."

Abgesehen von dieser Angabe findet sich jedoch in der bisherigen Literatur kein weiterer Hinweis bezüglich der Rassenverteilung.

8) Jahreszeitliche Abhängigkeit

Bereits L. Brocq (4) berichtet bei der Vorstellung einer Patientin in seinem Artikel über die P.e.p. von deutlichen Remissionen während des Sommers und Verschlechterungen im Winter.

Ebenso weist A r n d t (1) in seiner Abhandlung über die Brocqsche Krankheit bei der Besprechung des Krankheitsverlaufes auf die von J. C. White und A. Civatte berichteten Fälle hin, bei denen es zu deutlichen Rückbildungen der Krankheitsherde im Sommer und zu Exazerbationen im Winter kam. Er selbst betont allerdings mehr den stabilen Charakter im Ablauf der Krankheit.

Von 20 Patienten mit P.e.p. erwähnen 5 der Erkrankten in der bereits mehrfach angeführten Studie von H. Montgomery und R. J. Burkhardt (31) deutliche Remissionen im Frühjahr und im Sommer.

Auch P. E. Osmundsen (33) gibt in seiner 1968 erschienenen Studie über P.e.p., in welcher 18 Patienten mit gesicherter Diagnose untersucht wurden, die Aussage von 6 Patienten wieder, die über Exazerbationen im Winter klagten.

Neben der Feststellung von P. D. Samman (41), in der es heißt, daß sich die Plaques unter natürlichem bzw. künstlichem Sonnenlicht aufhellen und weniger prominent sind, sprechen auch die Untersuchungsergebnisse von K. Linsner (28) und die Studie von W. Pürschel und J. Wiehmeier (35): "Zur Behandlung der Parapsoriasis und der Mycosis fungoides. Ergebnisse klinischer Klimatherapie an der Nordsee." für eine positive Beeinflussung der Hauterscheinungen durch das Sonnenlicht.

Die in der neueren Literatur gemachten Angaben zur Therapie (B o d e (3), W o d n i a n s k y (44), N a s e m a n n - S a u e r b r e y (32)) bestätigen - ebenso wie der Hinweis auf das vollständige Fehlen von Hauterscheinungen an lichtexponierten Stellen in der Verlaufsstudie von

M. K h a n (21) - die Ansicht über die günstige Beeinflussung der Krankheit durch (Höhen)-Sonnenbestrahlung.

Interessanterweise hält jedoch W. G e r t l e r (13), trotz der augenscheinlich doch überwiegenden Ansicht über den positiven Effekt der Sonnenbestrahlung die beschriebenen Besserungen für eine Täuschung. Seine Argumentation besagt, daß es unter Sonnenbestrahlung lediglich zu einer verstärkten Pigmentierung der die Plaques umgebenden intakten Hautpartien kommt, wobei durch die Änderung des Kontrastes zwischen intakter und kranker Haut lediglich der Eindruck einer Besserung erweckt wird.

Zusammenfassend kann man jedoch sagen, daß bei der Mehrzahl der erwähnten Autoren der g ü n s t i g e E i n f l u ß d e s S o n n e n - l i c h t e s außer Zweifel steht.

9) Syntropien

Interessant ist die Untersuchung dieser Frage, wenn man den Syntropiebegriff etwas großzügiger faßt und darunter ein Zusammentreffen von Krankheiten, die zu einer stärkeren Beeinträchtigung des Allgemeinbefindens führen, mit der P.e.p. versteht. Die Bedeutung liegt hierbei dann weniger in der einfachen Feststellung eines mehr oder weniger (zufällig?) gehäuften Zusammentreffens, als vielmehr in dem Hinweis für den Arzt, bei einer entsprechenden Konstellation die erkrankten Hautpartien im verstärkten Maße im Sinne einer M.f.-verdächtigen bzw. malignen Wandlung zu beobachten.

Aus diesem Blickwinkel heraus gewinnt zum einen L a p i è r e s (27) Ansicht über den gleichen Charakter der P.e.p. und der M.f. - in ihrem Ablauf lediglich modifiziert durch die Reaktionslage des Immunsystems bzw. die Abwehrsituation als solche - erneut an Bedeutung.

Andererseits bietet auch W o d n i a n s k y s (44) Auffassung von der P.e.p. als paraneoplastischem Syndrom in diesem Zusammenhang einige interessante Gesichtspunkte. Als vermutete Ursachen paraneoplastischer Syndrome werden heute Reaktionsabläufe in der Weise diskutiert, daß durch Tumorzerfall freiwerdende Allergene und Toxine auslösende Faktoren im Sinne einer Autoallergie bzw. Entzündung darstellen, welche ihrerseits wieder zu einer Beeinträchtigung des Immunsystems führen.

So gesehen wäre beispielsweise eine Konstellation von P.e.p. mit Diabetes oder einer anderen Stoffwechselstörung in verstärktem Maße einer Beobachtung auf maligne Entartung zu empfehlen. Auch Beschreibungen von Krankheitsfällen, bei denen nach einer Zeitspanne, in der die P.e.p. allein das klinische Bild bestimmte, es zu Hautmanifestationen eines malignen Prozesses kam, würden sich dann zwanglos erklären lassen. Eine Syntropie in der Weise, daß die Brocqsche Krankheit gehäuft mit einer bestimmten anderen Erkrankung zusammenfällt, läßt sich jedoch kaum bestätigen.

1a) Morbus Brocq und Mykosis fungoides

a) Zur Geschichte der M.f.

In der französischen Literatur taucht im Jahre 1812 die Beschreibung eines Krankheitsbildes auf, welches unter dem Namen "Pian fongoide" als erste schriftliche Fixierung des heute als Mykosis fungoides bezeichneten Krankheitsbildes aufzufassen ist.

Der Name Mykosis fungoides geht auf J e a n L o u i s A l i - b e r t (37) zurück, der 1832 diese Benennung zum erstenmal gebrauchte. In einer Übersichtstafel, in der er die Haut als Baum, die verschiedenen Hautkrankheiten als Äste und die unterschiedlichen Sonderformen und Varietäten als Zweige darstellte, erschien seine Mykosis fungoides als zweite Art des genus mykosis in der 7. Gruppe der Dermatosen véroleuses. In Deutschland war es K ö b n e r (18), der die M.f. zum erstenmal unter dem Namen "Multiple beerschwammartige Papillargeschwülste" 1864 beschrieb.

Auf A u s p i t z (18) geht die Bezeichnung "Granuloma fungoides" zurück.

b) Zur Frage der M.f.-entstehung auf dem Boden einer P.e.p.

Schon L. B r o c q (4) weist in seinem Artikel "Les érythrodermies pityriasiques en plaques disséminées" darauf hin, daß gewisse Anfangsphasen einer M.f. der P.e.p. verblüffend ähnlich sehen können.

Seltsamerweise erwähnt A. B u c e k (7) in ihrer 1903 erschienenen Arbeit unter dem Thema "Beiträge zur Kenntnis der Parapsoriasis (Brocq)"

in welcher sie eine genaue Untersuchung der bis dahin beschriebenen Fälle anstellt, in ihren differentialdiagnostischen Erwägungen die M.f. mit keinem Wort.

G. A r n d t (1) bringt in seinem 1910 gedruckten Beitrag zur Brocqschen Krankheit einen Hinweis, welcher auf die Möglichkeit der Entwicklung einer M.f. auf dem Boden einer P.e.p. deutet. Dort heißt es wörtlich: "In Fällen von É.p.e.p.d., die durch eine relativ schnelle Entwicklung der Erscheinungen, eine leichte, klinisch nachweisbare Infiltration einzelner oder der Mehrzahl der Herde, durch ein stärkeres Jucken ausgezeichnet sind, muß auch die Möglichkeit einer beginnenden Mycosis fungoides in Erwägung gezogen werden."

In Frankreich ist es A. C i v a t t e (8), der auf die mögliche Entwicklung einer M.f. über eine P.e.p. aufmerksam macht. Er stellt sogar die Hypothese auf, daß die P.e.p. bzw. einige Formen von Parapsoriasis die milde Form der gleichen Affektion sei, die in der M.f. ihre schwere Verlaufsform findet.

Zur Stützung dieser Ansicht weist er auf histologische Bilder hin, die sowohl bei der M.f. als auch bei der P.e.p. vorgefunden werden. Es sind dies in den tieferen Lagen des Rete auftretende Exozytosen und Exoserosen, die zu einer stärkeren Auseinanderdrängung dieser Schichten führen. Die Zellen in diesem Bereich sind dann oft ziemlich deformiert, und hier und da bilden sich kleinste Hohlräume, in welchen 2 oder 3 Histiozyten liegen. Dieser Vorgang spielt sich an der Grenze zwischen Corpus papillare und Epidermis ab, und oft kann es sogar so weit kommen, daß sich von diesen Hohlräumen aus die Spaltbildung fortsetzt, und es zu einer Art Ablösung der Epidermis vom Corium kommt, wobei die Spalträume von eindringenden Lymphozyten erfüllt werden.

In H. K e i l (20) findet sich, was die Auffassung zwischen P.e.p. und M.f. angeht, wohl der Vertreter der extremsten Ansicht. Für ihn erfolgt der Übergang von einer P.e.p. und einer Parapsoriasis lichenoides in eine M.f. in so hohem Prozentsatz, daß er diese Erkrankungen in praktisch allen Fällen als Vorläufer einer M.f. gedeutet sehen will.

Widerspruch erfährt Keil einmal durch McCarthy und zum anderen durch Montgomery und Burkhart.

M c C a r t h y (29) bezieht sich bei seinen Aussagen auf die histologischen Unterlagen einer Vielzahl von Fällen und meint, daß die P.e.p. und die Parapsoriasis guttata in sich bestehen bleiben und nicht in eine M.f. übergehen. Keils (falsche) Auffassung führt er darauf zurück, daß dieser in seinen Fällen lediglich die klinische Erstdiagnose falsch gestellt hat, ohne das histologische Bild in seine Erwägungen miteinzubringen. Der Untergruppe Parapsoriasis lichenoides, die Keil ebenso als M.f.-Vorläuferin angesehen haben will, spricht er sogar das Wesen einer eigenen Krankheit ab. Sie ist für ihn vielmehr das Produkt einer durch mangelnde Kenntnisse der jeweiligen Krankheitsbilder gestellten Fehldiagnose, die richtig eigentlich Parapsoriasis guttata, P.e.p., Lichen planus, Poikilodermie oder M.f. hätte lauten müssen.

M o n t g o m e r y und B u r k h a r t (31) kommen in ihrer Studie "Parapsoriasis: Its Relation To Mycosis Fungoides And Tuberculosis" zu dem Schluß, daß die Parapsoriasis guttata nie, die P.e.p. und die Parapsoriasis lichenoides in so niedrigem Prozentsatz in eine M.f. übergehen, daß sie nicht als Vorläufer dieser Krankheit angesehen werden können.

Anders ist die Aussage der 1965 veröffentlichten Untersuchung von R. F l e i s c h m a j e r, F. P a s c h e r und C. F. S i m s (12) über: "Parapsoriasis en plaques and Mycosis fungoides". Von 13 beobachteten Fällen von P.e.p. gingen 6 in eine M.f. über. Sie folgern daraus, daß man, obwohl eine P.e.p. nicht zwangsläufig in eine M.f. enden muß, bei einem so hohen Prozentsatz von Transformationen diese Möglichkeit stets im Auge behalten muß.

Auch in der Studie von P. E. O s m u n d s e n (33): "Parapsoriasis en Plaques", die 1968 erschien, weist dieser auf den möglichen Übergang von P.e.p. in eine M.f. hin. Von 21 Patienten zeigten 3 Veränderungen im Sinne einer M.f. Osmundsen betont aber zugleich, daß viele Fälle von P.e.p. über Jahre auch bei konstanter Progression nicht in eine M.f. enden müssen, und die Mehrzahl der Patienten mit ihrer P.e.p. und nicht an dieser stirbt.

Die Auffassungen darüber, wie die P.e.p. in ihrem Verhältnis zur M.f. zu werten ist, scheinen sich auch heute noch nicht vollkommen zu decken. Zwar spricht sich die Mehrzahl der Autoren (G e r t l e r (13),

Korting (24), Nasemann-Sauerbrey (32), Steigleder (42), Katz (19), Pinkus (34), Wodniansky (44)) dafür aus, daß die P.e.p. in eine M.f. übergehen kann, doch wird dies beispielsweise von Samman (41) bestritten. Er ordnet der P.e.p., die er mit dem Zusatz benign type versieht, auch die Bezeichnung "Chronic Superficial Dermatitis" zu und setzt sie damit als harmloses Krankheitsgeschehen in Kontrast zur mit "Poikiloderma Atrophicans Vasculare" bezeichneten Parapsoriasis lichenoides, der er eine maligne Entartung in Richtung M.f., Lymphogranulomatose oder einer anderen Reticulose zubilligt. Wie auch die 1974 erschienene Studie von M. Khan (21) über "Parapsoriasis en Plaques and Mycosis fungoides" (bei 27 nachuntersuchten Fällen mit klinischer Erstdiagnose M. Brocq einer mit maligner Entartung) bestätigt, kann man die gegenwärtige Auffassung über die Brocqsche Krankheit als M.f.-Vorläufer wie folgt formulieren:
Die Brocqsche Krankheit gilt als eigenständige, gutartige chronische Dermatose. In einem sehr geringen Prozentsatz kann sie in eine M.f. übergehen.

c) Zur Frage der Dauer einer Parapsoriasis en plaques bis zur malignen Entartung

Bezüglich der Frage, wie lange eine P.e.p. besteht, bis sie sich zur M.f. wandelt, kann man wohl keine allgemeingültige Aussage machen. Keils (20) Auffassung, die darauf hinausläuft, daß praktisch jede P.e.p. unter der Voraussetzung einer entsprechend langen Verlaufsdauer sich zur M.f. wandelt, steht im Widerspruch zu Kortings (23) Untersuchungsergebnissen, welche besagen, daß die P.e.p. und die M.f. die gleichen Altersverhältnisse aufweisen.

Es dürfte, und dafür sprechen eigentlich auch die Ergebnisse der Studien von Fleischmajer, Lapière und Osmundsen, demnach nicht so sein, daß die Gefahr der Transformation proportional mit dem Lebensalter wächst. In den erwähnten Untersuchungsreihen werden vielmehr Zeitspannen von 2 - 25 Jahren (Fleischmajer (12)), 2 - 40 Jahren

(L a p i è r e (27)) und 6 - 30 Jahren (O s m u n d s e n (33)) angegeben, ehe es zur Ausbildung einer M.f. kommt. M o n t g o m e r y und B u r k h a r t (31) erwähnen in ihrer Studie sogar eine Krankheitsdauer von 48 Jahren ohne Zeichen einer malignen Entartung.

Versucht man unter dem Gesichtspunkt der Krankheitsdauer einer P.e.p. bis zur malignen Transformation aus der These von Lapière einerseits und den oben erwähnten Untersuchungsergebnissen andererseits einen möglichen Schluß zu ziehen, so würde sich folgende Interpretation anbieten: Die Zeitspanne, die bis zur malignen Entartung vergeht, hängt von der immunologischen Reaktionslage des Patienten ab. Bei intakter Reaktionslage verläuft die P.e.p. ohne maligne zu werden. Tritt eine Veränderung der körperlichen Abwehrlage ein, kommt es je nach dem Zustand des Immunsystems früher oder später zur M.f. In diesem Zusammenhang ist auch der von L. B e s s i è r e (2) mitgeteilte Fall interessant. Er berichtet von einem Patienten mit P.e.p., bei dem es nach 10 Jahren im Rahmen einer Amputation des Armes zur rapiden Aussaat und später zur Tumorbildung kam.

Ohne die Bedeutung des Immunsystems bei dem Zustandekommen der malignen Transformation überzubewerten, muß zusammenfassend betont werden, d a ß d i e m a l i g n e E n t a r t u n g - w i e a u c h i m m e r g e f ö r d e r t - g r u n d s ä t z l i c h b e i j e d e m E r k r a n k t e n e i n t r e t e n k a n n .

d) Zur Frage der Differentialdiagnose: M. Brocq - Mycosis fungoides

Eine wesentliche Ursache der bereits angeführten Meinungsverschiedenheiten über das Verhältnis von P.e.p. zur M.f. läßt sich auf die Schwierigkeit einer klaren Abgrenzung im Übergangsstadium zurückführen, was O s m u n d s e n (33) folgendermaßen formuliert: "The explanation of this uncertainty is no doubt that the diagnosis of p.p.p. is still based mainly on clinical appearances. The histological changes are non-specific and no diagnostic support is obtained from experimental or laboratory studies."

Trotz der Schwierigkeit, klare differentialdiagnostische Kriterien aufzustellen, gibt es eine Reihe von Punkten, deren Beachtung wenigstens zur Erleichterung der Entscheidung für die eine oder andere Diagnose beitragen kann. Diese Tabelle sei im folgenden kurz wiedergegeben.

Punkte zur Differentialdiagnose: P.e.p. - M.f.

	<u>P.e.p.</u>	<u>M.f.</u>
Infiltration:	keine klinisch nachweisbare	deutliche Infiltration
Begrenzung:	relativ unscharf	ziemlich scharf
Pruritus:	schwach oder fehlend	oftmals unerträglich
Gesamtbild:	ziemlich monoton	polymorph
Farbe der Plaques:	überwiegend gelblich	meist tiefrot, starke Farbvariationen
Lokalisation:	Stamm und Extremitäten! (Gesicht, behaarter Kopf, Hand- und Fußbrücken selten, Handteller und Fußsohlen nie befallen.)	Zu Beginn meist Bevorzugung der unteren Rumpfteile, der Oberschenkel und des Gesichtes.
Schleimhautbefall:	kein Befall von Schleimhäuten	Mund- und Rachenschleimhautbefall möglich
Lymphknotenbeteiligung:	immer M.f.-verdächtig	treten meist nach Schleimhautveränderungen auf.(?)
Ansprechen auf Röntgenstrahlung:	keine wesentliche Reaktion	Rückbildung der Erscheinungen
Tuberkulintest:	gelegentlich positiv	negativ
Histologie:	<u>Infiltrat</u> dunkle, einkernige protoplasmaarme Rundzellen, Bindegewebszellen, vereinzelt gelappt-kernige Leukozyten, sehr spärlich Mastzellen.	<u>Infiltrat</u> dunkle, einkernige Rundzellen, gelappt-kernige Leukozyten, reichlich große, helle, gewucherte, in Kernteilung begriffene Bindegewebszellen, ein- und zweikernige Plasmazellen, Eosinophile.
	<u>Epithel</u> Veränderungen unbedeutend im Sinne einer Entzündung.	<u>Epithel</u> unregelmäßige Acanthose, reichlich Mitosen, Mikroabszesse, ausgeprägtes Ödem.

In diesem Zusammenhang sei noch auf Keil (20) verwiesen, der eine Veränderung der Herde im Sinne einer Poikilodermie mit Atrophien, Pigmentierung und Teleangiectasien als frühes Hinweiszeichen auf M.f.-entartung gedeutet hat.

Weiterhin sei auch noch auf einen Hinweis aufmerksam gemacht, der sich bei G. W. Korting und R. Denk (25) in ihrem Werk "Dermatologische Differentialdiagnose" findet. Sie erwähnen, daß man bei der P.e.p. im Vergleich zur M.f. häufig Einstreuungen von feinsten Punktblutungen bzw. die Bereitschaft zu einer Purpura factitia findet.

e) Zur Frage der malignen Entartung in uni- oder multilokulärer Weise
Bereits G. Arndt (1) deutet in dem Abschnitt seiner Arbeit, der sich mit der Differentialdiagnose der Brocqschen Krankheit beschäftigt, die Möglichkeit an, daß der Übergang zur M.f. sich sowohl durch zunehmende Infiltration einzelner, als auch der Mehrzahl der Herde ankündigen kann.

In Kortings (24) Lehrbuch "Dermatologisches Grundwissen" findet sich folgende Aussage: "Zunehmende Schwellung oder Infiltration eines Einzelherdes, nicht zuletzt auch Juckreiz, kündigen die Entwicklung einer Mykosis fungoides, viel seltener auch einer Lymphogranulomatose an".

D. A. Ugazio (43) teilt 1956 die Krankengeschichte einer 55jährigen Frau mit, die seit drei Jahren an einer fleckförmigen Parapsoriasis litt. Kurze Zeit nach Röntgenbehandlung kam es dann zur Infiltration eines kleinen Herdes und Ausbildung eines sich vergrößernden fungoiden Tumors.

Die Schilderung eines ähnlichen Falles erfolgt 1957 durch R. Rollier und F. Pelbois (39). Sie erwähnen die Geschichte eines 63jährigen Mannes, der seit 10 Jahren an einer P.e.p. litt. Innerhalb kurzer Zeit war dann bei diesem Patienten ein Tumor von kautschukartiger Konsistenz zur Ausbildung gekommen. Zu einer sehr präzisen Aussage bezüglich der Frage nach der Lokalisation der ersten Krankheitserscheinungen bei M.f. kommen H. J. Heite und P. Socha (17) in ihrer 1951 erschienenen Studie: "Häufig-

keitsanalytische Untersuchungen zur Symptomatologie der Mycosis fungoides". Von 214 Patienten gaben 45 an, daß die ersten Hauterscheinungen schlagartig am ganzen Körper auftraten, 17 sprachen davon, daß sie sich an mehreren Stellen gleichzeitig manifestierten und 152 gaben lediglich das Befallensein e i n e s Hautbezirkes an.

Bei dieser Untersuchung muß natürlich berücksichtigt werden, daß die gemachten Angaben sich nicht speziell auf die Brocqsche Krankheit als Erstmanifestation einer sich später entwickelnden M.f. beziehen. Legt man jedoch zu Grunde, daß die P.e.p. mit 5 - 6 % die häufigste Diagnose in der Initialphase der M.f. ist, so ergibt sich daraus, daß d e r
Ü b e r g a n g i n e i n e m r e c h t h o h e n P r o z e n t
s a t z p r i m ä r u n i l o k u l ä r erfolgt.

f) Zur Frage der milderen Verlaufsweise einer M.f. auf dem Boden einer P.e.p.

Im Jahre 1958 findet sich im "Bulletin De La Société Française de Dermatologie Et De Siphiligraphie" unter dem Titel "Parapsoriasis en plaques avec éléments tumoraux ayant l'aspect clinique et histologique du mycosis fungoide. Guérison rapide et spontanée des tumeurs" ein von R. D e g o s, E. L o r t a t - J a c o b und J. C i v a t t e (11) verfaßter Artikel mit der Krankengeschichte einer Patientin. Die 40jährige Frau litt seit 13 Jahren an einer P.e.p. Seit 6 Jahren zeigten sich Hautveränderungen im Sinne von M.f.-tumoren, die wechselweise verschwanden, um auf vollkommen unversehrter Haut wieder aufzublühen. Die Autoren gehen im Rahmen dieser Fallschilderung auch auf die Schwierigkeit der differentialdiagnostischen Klärung zwischen P.e.p. und M.f. ein. Sie führen die Schwierigkeiten unter anderem auch darauf zurück, daß jene Fälle von M.f., die sich auf einer Parapsoriasis entwickeln, manchmal merkwürdig mild und ungewöhnlich günstig verlaufen.

E. G r o s s h a n s und J. A l t (15) bringen in diesem Zusammenhang ebenso einen interessanten Hinweis, der, falls sich die oben erwähnte Entwicklung als Tendenz belegen läßt, auch mit dazu beitragen kann, den üblen Ruf der Brocqschen Krankheit etwas zu relativieren. Sie beschreiben unter dem Titel "Chronischer Verlauf und Rückbildung einer

Histio-Monocytdren-Reticulose. Beziehungen zur P.e.p." den Verlauf einer chronischen Hautretikulose, die mit papulo-nodulären Effloreszenzen begonnen hat und dem Krankheitsbild einer Reticulomatosis Sezary's entsprach.

In einem Zeitraum von 34 Jahren hatte diese Krankheit ohne jegliche Behandlung eine rückläufige Entwicklung genommen, nicht im Sinne eines einfachen Verschwindens, sondern vielmehr durch morphologische Umwandlung der Hauteffloreszenzen. Es kam zuerst zur Ausbildung eines poikilodermatischen und lichenoiden Zustandes und später zur Ausbildung einer P.e.p. Wörtlich heißt es dann am Schluß des Artikels: "Diese seltsame Entwicklung einer P.p., die gewöhnlich die einleitende Krankheit zu Hautretikulopathien darstellt, zeigt, daß die Diagnose einer Hautretikulose nicht immer mit einer schlechten Prognose verbunden sein muß, daß die mikroskopischen Kriterien für die Prognosestellung bei weitem nicht genügend sind, und daß vielleicht die mit Papeln beginnende P.p. nur Heilungsstadien einer Hautretikulose darstellen".

Da sich bei der Durchsicht der bisherigen Literatur keine weiteren Anhaltspunkte hinsichtlich eines mildereren M.f.-verlaufes auf dem Boden einer Parapsoriasis en plaques finden lassen, ist es angezeigt, die Prognose im Falle einer malignen Entartung weiterhin mit Skepsis zu beurteilen.

11) Verlauf der Brocgschen Krankheit

Wie bereits mehrfach erwähnt, ist die P.e.p. bezüglich ihres Verlaufes als eine in der Regel äußerst chronische Krankheit anzusehen. Zwar waren auch den Beschreibern der ersten Fälle schon Patienten bekannt, bei denen es zu Remissionen (spontan oder nach Therapie) kam, doch waren diese meist nur von kurzer Dauer.

Neuere Untersuchungen über den Erfolg der natürlichen und künstlichen Sonnenbestrahlung scheinen allerdings darauf hinzudeuten, daß der Krankheitsverlauf sowohl in seinem Erscheinungsbild als auch in seiner Dauer durch eine konsequente und regelmäßige Sonnenbestrahlung günstig beein-

flußt wird. Die Aussage gewinnt noch zusätzlich an Bedeutung, wenn man sie im Zusammenhang mit den Untersuchungsergebnissen sieht, die ähnlich gute Erfolge bei der gleichen Strahlentherapie in der praefungoiden Phase der M.f. belegen.

Auch wenn sich heute die Mehrzahl der Dermatologen gegen die These von der Brocqschen Krankheit als M.f.-vorläufer ausspricht, und ihr stabiler und eintöniger Charakter u. a. in der Studie von M. Khan (21) als differentialdiagnostischer Hinweis gewertet wird, so ist es bei dem derzeitigen Wissensstand doch angebracht, allen Fällen, die unter der Diagnose M. Brocq laufen, eine sorgfältige Verlaufskontrolle zukommen zu lassen.

12) Therapie

Entsprechend der ungeklärten Ätiologie mußte man bei den zur Therapie vorgeschlagenen Mitteln naturgemäß auf z. T. Altbewährtes zurückgreifen. Zum anderen sind diese Mittel wohl auch als die therapeutisch logische Folge eines vom jeweiligen Therapeuten vermuteten Zusammenhanges von Brocqscher Krankheit und spezifischer Primärerkrankung anzusehen.

So wollten beispielsweise Gougerot (14) und Mitarbeiter, die durch ihre Goldtherapie bei P.e.p. erzielten Erfolge im Sinne einer tuberkulösen Ätiologie gedeutet wissen, während die früheren Versuche mit Arsen in subcutaner oder intramuskulärer Verabreichung z. T. wohl in Richtung einer vermuteten Syphilisätiologie zu werten sind.

Aus der Reihe der zur P.e.p.-Therapie empfohlenen Mittel seien folgende noch erwähnt: Pyrogallussalben (Brocq (4), Salicin und Jodvasogen (Radcliffe-Crocker (36), Schwefelbäder (Arndt (1). In neuerer Zeit hat sich das Angebot der zur Wahl stehenden Möglichkeiten auf im wesentlichen zwei reduziert: Die Behandlung mit Cortisonsalben und die UV-Bestrahlung. Allerdings gehen auch hier die Meinungen auseinander. Während z. B. Nasemann-Sauerbrey (32), Samman (4), Katz (19) und Wodniansky (44) eine Therapie mit Corticosteroid-haltigen Salben bzw. UV-Bestrahlung empfehlen, weist

T. Grünberg (16) auf die Gefahr hin, daß durch die Anwendung cortisonhaltiger Salben bei der P.e.p. wie bei der Parapsoriasis lichenoides ein möglicher M.f.-Übergang provoziert werden könnte.

Auch Korting (26) spricht letztlich den lokal angewandten Cortisonderivaten einen positiven Dauereffekt ab. Er befindet sich dabei in Übereinstimmung mit Gertler (13), der zu dem auch die Wirksamkeit von UV-Licht anzweifelt.

Gerade diese Behandlung scheint aber hinsichtlich der Erfolgchancen im Sinne einer Rückbildung oder sogar anhaltender Erscheinungsfreiheit einige Fortschritte zu bringen, was u. a. aus den Untersuchungen von Linser (28) und Pürschel-Wiehmeyer (35) hervorgeht.

Zusammenfassend kann man sagen, daß sich zwar speziell durch die Heliotherapie die Erfolgsaussichten bezüglich der Ausbildung von Remissionen gebessert haben, daß aber weiterhin von der Mehrzahl der Autoren die Erfolgsquoten hinsichtlich einer Dauerheilung schlecht beurteilt werden.

II. DARSTELLUNG DER KRANKENGESCHICHTEN

FALL 1

Emil B., 32 Jahre, Maurer

1. Klinikaufenthalt: 18.9.68 - 7.10.68

I. Familien-Anamnese:

Ohne Besonderheit, keine erblichen Erkrankungen bekannt.

II. Eigene Anamnese:

Keine Kinderkrankheiten bekannt.

Keine allergischen Reaktionen oder Unverträglichkeiten.

1948 Appendektomie.

1960 Commotio cerebri.

1965 "Erkältung der Nieren".

III. Jetzige Erkrankung:

1) Makroskopisch

Im Bereich des Rumpfes sieht man teilweise in Spaltlinienrichtung verlaufende, daumennagel- bis kleinhandtellergröße, rotbraune, nur geringfügig infiltrierte, scharf begrenzte Krankheitsherde. Die Oberfläche ist pseudoatrophisch gerunzelt. Daneben finden sich deutlich infiltrierte Erythemscheiben z. T. mit zentraler Spontaninvolution, vergrößerter Hautfelderung, Exkoriationen und einzelne glasstecknadelkopfgroße bis linsengroße flach protuberierende Papeln.

2) Mikroskopisch

Die Probeexzision aus dem infiltrierten Herd zeigt unter abwechselnder Hyper- und Parakeratose eine akanthotisch verbreiterte Epidermis. Der Papillarkörper ist ödematös aufgequollen, mit erweiterten wandverdickten Gefäßschlingen und vorwiegend rundzelligem Infiltrat, stellenweise Andringen und Eindringen des Infiltrates in die Epidermis. Das Infiltrat findet sich auch um die Gefäße des Subpapillarplexus.

3) Ort des ersten Auftretens und Alter bei Erstmanifestation

1967, im Alter von 28 Jahren Ausbildung eines fünfmarksstückgroßen Fleckens am linken Oberbauch. Der Fleck ist von braunroter Farbe.

4) Begleiterkrankungen und -erscheinungen

Die Krankheit beginnt mit Juckreiz, der vor allen Dingen bei stärkerem Schwitzen auftritt.

Erbsgroße Leistenlymphknoten sind beidseits tastbar.

5) Laboratoriumsuntersuchungen

BSG 3/5 mm n.W.; Urinstatus o.B.; rotes und weißes Blutbild unauffällig; Transaminasen: SGOT: 23,3 mE/ml, SGPT: 14,8 mE/ml; Elektrophorese im Normbereich.

Szintigraphisch kommt eine deutlich vergrößerte Milz zur Darstellung.

6) Therapie und Verlauf

Unter Okklusivverbänden mit Jellin-Salbe bilden sich die Hauterscheinungen zurück, so daß der Patient am 7.10.1968 aus stationärer Behandlung entlassen werden kann.

Seit 1970 kommt es zur Zunahme der Hautveränderungen, die jetzt erhoben sind, sich aber unter intensiver Salbenbehandlung immer wieder zurückbilden.

2. Klinikaufenthalt: 14.4.71 - 4.5.71

1) Makroskopisch

Sitz der Hautveränderung ist der Stamm und die Extremitäten. Am Stamm ist die Schulter- und Schlüsselbeinregion sowie das Gesäß betont, an den Extremitäten Oberschenkel und Oberarme.

Es finden sich plattenartig infiltrierte, polizyklisch begrenzte Herde, die auch klinisch nur noch sehr wenig an einen Morbus Brocq erinnern.

2) Mikroskopisch

Die histologische Untersuchung bestätigt die Diagnose M.f. Es befindet sich ein dichtes, bandförmiges Infiltrat im Stratum papillare und subpapillare des oberen Coriums, welches aus verschiedenen reticulohistiozytären Zellelementen besteht. Zum Teil kommt es zum Eindringen in die Epidermis und zur andeutungsweisen Ausbildung Pautrierscher Mikroabszesse.

3) Begleiterscheinungen

Leichte Schwellung der Leistenlymphknoten.

4) Laboratoriumsuntersuchungen

Alle Laboratoriumsuntersuchungen erbringen Normwerte.

Die szintigraphische Untersuchung der Milz zeigt eine Rückbildung der Milzgröße gegenüber der ersten Darstellung.

5) Therapie und Verlauf

Die Behandlung wird ausschließlich lokal mit Corticosteroidsalben zeitweilig als Folienverband durchgeführt. Es zeigt sich eine deutliche Abblassung und Rückbildungstendenz der Infiltrate. Der Patient wird mit der Empfehlung, die lokale Salbenbehandlung auch zuhause weiter fortzuführen, entlassen.

Nach einer Zwischenzeit, in der nach Angaben des Patienten die Hauterscheinungen zurückgegangen sind, erfolgt am 28.9.72 eine erneute stationäre Behandlung.

3. Klinikaufenthalt: 28.9.72 - 16.10.72

1) Makroskopisch

Es finden sich am Stamm münz- bis handtellergroße, scharf begrenzte, rot bis rotbraune, zum Teil plattenartig infiltrierte Einzelherde. Ein an der rechten Hüfte gelegener Herd, der nach Angaben des Patienten geeitert haben soll, zeigt verstärkte Infiltration und gelbliche Krustenbildung.

2) Mikroskopisch

Akanthotisch verbreiterte Epidermis mit stellenweise darüber gelegener Parakeratose. Im oberen Corium und im Papillarkörper findet sich ein recht dichtes Infiltrat lymphoretikulärer Zellen mit einzelnen Mitosen vermischt. Gelegentliches Eindringen von Einzelzellen in die Epidermis führt zur Ausbildung von Erscheinungen, die an Pautriersche Mikroabszesse erinnern.

3) Laboratoriumsuntersuchungen

Alle angestellten Laboratoriumsuntersuchungen liegen mit Ausnahme eines mit 7,04 mg% geringgradig erhöhten Harnsäurewertes im Normbereich. Das Milzszintigramm ergibt eine geringgradig vergrößerte Milz.

4) Therapie und Verlauf

Unter Lokaltherapie mit Topsy-Salbe und vornehmlich Sermaka-Folie bilden sich die infiltrierte Herde zurück und blassen auch geringgradig ab.

Entlassung am 16.10.72.

Seit dem letzten stationären Aufenthalt kommt es zum Auftreten neuer Herde und zur Ausbildung von Juckreiz. Der Patient führt dies darauf

zurück, daß die ihm vom Hautarzt verschriebenen Mengen an Salbe längst nicht zur Behandlung aller Herde ausgereicht hätten.

4. Klinikaufenthalt: 14.1.74 - 10.2.74

1) Makroskopisch

Am Stamm und den Oberschenkeln bis handtellergröße mäßig erhabene, schuppende und z. T. exkorierte hellrote infiltrierte Herde.

2) Mikroskopisch

Keine PE mehr entnommen.

3) Begleiterscheinungen

Leistenlymphknoten weich, vergrößert, nicht schmerzhaft.

4) Laboratoriumsuntersuchungen

Alle angestellten Untersuchungen im Normbereich.

Milzszintigramm: Milzgröße im oberen Normbereich.

5) Therapie und Verlauf

Die plattenartigen Infiltrate bilden sich auch beim jetzigen stationären Aufenthalt weitgehend unter Topsy-Salbe und Folienverbänden zurück. Eine kombinierte zytostatische Therapie lehnt der Patient ab. Entlassung am 10.2.74 mit dem Hinweis, sich täglich zweimal mit Topsy-Salbe einzureiben und alle vier Wochen zur poliklinischen Kontrolluntersuchung zu kommen.

FALL 2

Werner W., 55 Jahre, Stahlbau-Monteur

1. Klinikaufenthalt: 7.12.70 - 22.12.70

I. Familien-Anamnese:

Ohne Besonderheiten.

II. Eigene Anamnese:

Keine allergischen Reaktionen oder Unverträglichkeiten.

Mumps und Rachitis im Kindesalter.

1939 Gonorrhoe.

Gastritis während des 2. Weltkrieges.

Seit 4 Jahren Bronchitis und asthmoide Anfälle.

Seit 2 Jahren Glaukom.

Seit einiger Zeit Bandscheibenbeschwerden.

III. Jetzige Erkrankung:

1) Makroskopisch

Am Stamm sieht man teils ovale und runde, teils streifenförmige, scharf begrenzte, im Hautniveau liegende Herde. Die Farbe der Flecken ist hellbraun. Die Haut an den befallenen Stellen ist pseudoatrophisch gerunzelt und juckt. Auch an den Oberarmen sind die gleichen Hautveränderungen zu beobachten. Im Bereich der Oberschenkelinnenseite sieht man stecknadelkopfgroße, hellrote Effloreszenzen mit zum Teil tiefen Exkoriationen. Auch an den Unterschenkeln ist die Haut an mehreren Stellen exkoriiert.

2) Mikroskopisch

Kein Befund erhoben.

3) Ort des ersten Auftretens und Alter bei Erstmanifestation

Die hellbraunen Flecken werden im Alter von 53 Jahren erstmals am Stamm beobachtet.

4) Begleiterkrankungen und -erscheinungen

Der Patient klagt über seit 10 Tagen bestehenden starken Juckreiz, besonders an den Unterschenkeln.

Glaukom seit 2 Jahren.

Bronchitis mit asthmoiden Anfällen seit 4 Jahren.

Bandscheibenschmerzen in letzter Zeit.

5) Laboratoriumsuntersuchungen

Alle angestellten Laboruntersuchungen ergeben Normwerte. Auch ein angestelltes Milzzintigramm ergibt keinen Hinweis auf Praemykose.

6) Therapie und Verlauf

Es wird eine Lokalbehandlung mit Volon-A-Folienverbänden durchgeführt, unter der sich alle Hautveränderungen restlos zurückbilden. Der Patient wird am 22.12.70 weitgehend erscheinungsfrei nach Hause entlassen.

FALL 3

Otto B., 36 Jahre, Bäcker

1. Klinikaufenthalt: 4.5.54 - 4.6.54

I. Familien-Anamnese:

Mutter im Alter von 35 Jahren an Lungentuberkulose gestorben.

Vater war Diabetiker und ist mit 64 Jahren an einem Karzinom gestorben.

II. Eigene Anamnese:

Rachitis, Masern, Diphtherie, Mumps, Scharlach, häufig Anginen, häufig Mittelohrentzündungen.

Seit 1951 Kreislaufstörungen.

1952 Operation wegen chronischer Otitis und im gleichen Jahr Septumoperation.

III. Jetzige Erkrankung:

1) Makroskopisch

An Stamm und Extremitäten finden sich, in die gesunden Hautpartien eingestreut, zahlreiche bis kinderhandtellergröße, in der Spaltrichtung der Haut angeordnete, gelblichbraune, zum Teil vergilbt aussehende Herde, die im Hautniveau liegen, und einen pseudoatrophischen Aspekt bieten. Vereinzelt findet sich pityriasiforme Auflagerung. Klinische Diagnose: Morbus Brocq.

2) Mikroskopisch

Die im ganzen atrophisch verschmälerte und ausgezogene Epidermis zeigt stellenweise leichte Parakeratose und Ödem, besonders in ihren unteren Schichten. Hier und da finden sich Infiltratzellen in den erweiterten Saftspalten. In den oberen Cutisschichten, die deutlich ödematös aufgelockert sind, findet sich ein diffuses, bis an die Epidermis heranreichendes Infiltrat aus Lymphozyten, neutrophilen und eosinophilen Leukozyten, Plasmazellen, Histiozyten und Fibrozyten. Mykosis fungoides-Zellen lassen sich nicht nachweisen.

Diagnose: Brocqsche Krankheit ist mit Sicherheit auszuschließen. Das vorliegende Bild ist mit einer Prämykose vereinbar.

3) Ort des ersten Auftretens und Alter bei Erstmanifestation

Im Alter von 26 Jahren Auftreten eines "Pöckchen Ausschlages" zwischen den

Beinen, der Übergang zu stärkerer Schuppung zeigt. Die Einzeleffloreszenzen sollen später zu größeren Herden zusammengefließen sein. Der Prozeß soll sich nach Angaben des Patienten im Verlauf der Jahre auf Stamm und Extremitäten ausgedehnt haben. Die Erscheinungen seien damals als Psoriasis gedeutet und behandelt worden. Da keine Besserung eintrat, hat der Patient seit 1946 keinen Arzt mehr aufgesucht.

4) Begleiterkrankungen und -erscheinungen

Der Patient sucht wegen Kreislaufstörungen und Magenbeschwerden (Druckgefühl, saures Aufstoßen) einen Arzt auf. Dieser überweist ihn wegen des Hautprozesses in die Klinik.

5) Laboratoriumsuntersuchungen

Blutbild und Urinstatus o.B.

6) Therapie und Verlauf

Lokale Salbenbehandlung mit Lygal-Salbe.

Röntgen-Bestrahlung.

Entlassung am 4.6.54.

Nach der Entlassung keine besonderen Beschwerden aber auch keine Besserung des Hautprozesses.

2. Klinikaufenthalt: 19.7.54 - 24.7.54

1) Makroskopisch

Hautprozeß im wesentlichen unverändert, auch im Bereich der röntgenbestrahlten Herde. Am Oberarm finden sich vereinzelt stechnadelkopfgroße, bräunlichrote Neuherde.

2) Mikroskopisch

Die Epidermis ist etwas atrophisch und hochgradig ödematös aufgelockert. Stellenweise ist sie von Entzündungszellen aus der Cutis durchsetzt. Die verschmälerte Stachelzellschicht zeigt vorwiegend intrazelluläre Ödeme und Kernanomalien.

In den oberen Cutisschichten, vor allem im Papillarkörper (wo noch vorhanden) besteht ein hochgradiges Ödem mit Erweiterung der Lymph- und Blutgefäße, sowie ein gemischtzelliges Infiltrat aus Lymphozyten, Plasmazellen, Mastzellen und einzelnen Eosinophilen.

Diagnose: Praemykose.

3) Laboratoriumsuntersuchungen

Unauffällig.

4) Therapie und Verlauf

Abwartend. Der Patient wird mit der Anweisung zur regelmäßigen Kontrolluntersuchung nach Hause entlassen.

Seit 1958 arbeitet der Patient nicht mehr, da er bei schwerer Arbeit Schwindelgefühle bekommt. Bei einer durchgeführten Untersuchung wird 40 - 50 % Erwerbsminderung festgestellt.

3. Klinikaufenthalt: 20.10.59 - 23.10.59

1) Makroskopisch

Befallen ist das gesamte Hautorgan bei Betonung des Stammes und der unteren Extremität. Es finden sich münz- bis handtellergröße, scharf begrenzte, schuppene Erytheme mit deutlich fühlbarem teigigem Infiltrat. Das Kolorit wechselt von braunrot zu braungelb. Zahlreiche Infiltrate sind flach erhaben und ihre Ränder sind gegenüber dem Zentrum oft stärker vorgewölbt. Das Kolorit dieser Herde weist einen lividen Unterton auf. Ferner finden sich noch bis markstückgroße Bezirke, die lediglich eine schlaffe, zarte Atrophie aufweisen. Durch Konfluenz von Herden, deren Infiltrat vom Zentrum ausgehend sich zurückgebildet hat, entstehen girdelförmige Formen.

2) Mikroskopisch

Die Epidermis ist im wesentlichen am Rande normal strukturiert. In der Mitte des Präparates wird sie zunehmend schmaler, lang ausgezogen, unter Verlust des normalen Epidermis-Cutisreliefs. Im Stratum papillare und subpapillare des Bindegewebes findet sich eine bandartig angeordnete, entzündliche Zellinfiltration, die sich aus lymphoretikulären Zellelementen zusammensetzt. Das Bindegewebe ist in diesem Bereich äußerst stark ödematisiert. Wie die Versilberung zeigt, sind in diesem Bereich argenophile Fasern neu gebildet. Die tiefer gelegenen Bindegewebsabschnitte sind frei von pathologischen Erscheinungen.

Diagnose: Das histologische Bild spricht für das Vorliegen einer lymphoretikulären Retikulose. Für Mykosis fungoides kein Anhalt.

3) Begleiterkrankungen und -erscheinungen

Der Patient klagt jetzt über Kopfschmerzen, Schwindelgefühle, Herzbeschwerden und Hautjucken.

4) Laboratoriumsuntersuchungen

Ohne Besonderheiten.

5) Therapie und Verlauf

Nach einer durchgeführten Röntgenbestrahlung wird der Patient am 23.10.59 entlassen.

Seit dem letzten Klinikaufenthalt kommt es zu langsamer Progredienz der Hauterscheinungen. Subjektiv fühlt sich der Patient hiervon wenig beeinträchtigt. Er klagt weder über Schmerzen, noch über Juckreiz oder Nässung.

4. Klinikaufenthalt: 25.3.68 - 5.4.68

1) Makroskopisch

Befallen ist das Hautorgan im Bereich des Rumpfes, der Arme und Beine. Ausgespart sind Kopf, Hand- und Fußflächen. Am Rumpf finden sich münz- bis handtellergroße, scharf begrenzte, im Hautniveau liegende Herde. Der Farbton wechselt von gelblich-rot bis rötlich-braun und erscheint zentralwärts dunkler. Durch Konfluenz entstehen girlandenförmige Figuren. An den Beinen weisen die Herde zum Teil einen lividen, rötlich-braunen Farbton auf. Am Unterschenkel zeigt die straff atrophische Haut teilweise groblamellöse Schuppung. In den Randpartien finden sich vereinzelt stecknadelkopfgroße Papeln.

2) Mikroskopisch

Schmale reliefarme Epidermis mit geringer Orthohyperkeratose. Im darunter gelegenen Bindegewebe findet sich ein relativ dichtgefügtes lymphohistiozytäres Infiltrat, das stellenweise in die Epidermis eindringt. An anderen Stellen ist ein subepidermaler, freier Bindegewebsstreifen vorhanden. Eosinophile fehlen. Stellenweise findet sich eine Spongiose der Epidermis. Diagnose: Bild einer chronischen Dermatitis, mit der klinischen Diagnose Morbus Brocq vereinbar.

3) Laboratoriumsuntersuchungen

Die angestellten Untersuchungen zeigen außer einer Leukopenie von 3600 im Blutbild keine auffälligen pathologischen Veränderungen.

4) Therapie und Verlauf

Der linke Oberarm wird mit C.G.521 mit Folie behandelt. Außerdem kommt Celestan-Salbe zur Anwendung. Am 5.4.68 wird der Patient zur weiteren Behandlung an den Hausarzt überwiesen.

FALL 4

Fritz D., 31 Jahre, Wachmann (Bundeswehr)

1. Klinikaufenthalt: 8.2.67 - 28.2.67

I. Familien-Anamnese:

Vater 61 Jahre: Leberschaden, weiße Flecken an Armen und Stirn.

Mutter 59 Jahre: Herzbeschwerden, rheumatische Beschwerden,
Trigeminus-Neuralgie, Hypotonie.

II. Eigene Anamnese:

Masern, als Schulkind rezidivierende Tonsillitiden.

1952 doppelseitige Bruchoperation.

Hämorrhoiden.

Keine allergischen Reaktionen oder Unverträglichkeiten.

III. Jetzige Erkrankung:

1) Makroskopisch

Befallen sind beide Oberschenkelinnen- und -beugeseiten, in geringerem Maß auch die Streckseiten. Außerdem zeigen sich Hautveränderungen an beiden Ober- und Unterarmbeugeseiten und beiden Achselregionen.

Es finden sich rote, papelartige, zum Teil isoliert stehende, ca. pfennig-große, zum Teil auch konfluierende Effloreszenzen von rauher Oberfläche. Eingestreut sind frische Kratzeffekte.

2) Mikroskopisch

Die Epidermis zeigt stellenweise mäßige Parakeratose. Innerhalb der Epidermis sieht man an mehreren Stellen ausgesprochene Spongiose, die bis zur intraepidermalen Bläschenbildung führt. Die Epidermis selbst scheint auch stellenweise akanthotisch verdickt zu sein. Im oberen Corium findet sich ein mäßig dichtes, vorwiegend perivasaal gelagertes, chronisch ent-

zündliches Infiltrat, das vorwiegend aus Lymphozyten und weniger aus Histiozyten besteht. Die Capillaren, besonders in den Papillarkörpern, scheinen erweitert zu sein.

Diagnose: Die histologischen Veränderungen sprechen nicht für eine Praemykose, sondern eher für eine Erkrankung der Parapsoriasisgruppe. Innerhalb dieser Gruppe wird intraepidermale Bläschenbildung nur bei der Parapsoriasis varioliformis (Habermann) beobachtet. Nachexzisionen zum Ausschluß der M.f. sind jedoch angebracht.

3) Ort des ersten Auftretens und Alter bei Erstmanifestation

Im Frühjahr 1966, im Alter von 30 Jahren, beginnt die Krankheit mit heftigem Juckreiz an der Innenseite der Ellenbeugen. An Kratzstellen bilden sich zunächst punktförmige, rötliche Hautflecken, die später zusammengefließen sind. Im Sommer kommt es zur Besserung der Hautveränderungen (Rückbildung der Infiltration, Ablassung der Plaques und Nachlassen des Juckreizes).

4) Begleiterkrankungen und -erscheinungen

Der Patient war zur Zeit des Auftretens starkem Streß ausgesetzt. Je ein kirschkerngroßer Lymphknoten ist submandibular zu tasten. Die Hauterscheinungen gehen mit Juckreiz einher.

5) Laboratoriumsuntersuchungen

Rotes Blutbild unauffällig.

Im Differentialblutbild zeigt sich eine Lymphozytose von 46 % bei 6300 Leukozyten.

Die Funktionsdiagnostik der Milz zeigt ein verkleinertes Organ und eine sehr stark verzögerte Extraktion der wärmealterierten Erythrozyten.

6) Therapie und Verlauf

Lokaltherapeutisch kommen kurzfristig abschuppende Maßnahmen zur Anwendung, die durch Celestan-Salben-Folienverbände weitergeführt werden. Gleichzeitig werden täglich Höhengonnen-Ganzkörperbestrahlungen durchgeführt. Unter dieser Behandlung heilen die Hautveränderungen vollständig ab, und es tritt auch nach mehrtägiger Lokalbehandlung mit Eucerin cum aqua kein Rezidiv auf.

Der Patient wird am 28.2.67 aus stationärer Behandlung entlassen.

1. Poliklinische Nachuntersuchung: 27.6.74

Es ist kein pathologischer Hautbefund feststellbar. Der Patient fühlt sich beschwerdefrei.

FALL 5

Hubertus S., 9 Jahre

1. Klinikaufenthalt: 17.7.72 - 6.8.72

I. Familien-Anamnese:

Unauffällig.

II. Eigene Anamnese:

Windpocken, sonst nie ernstlich krank gewesen.

Keine allergischen Reaktionen oder Unverträglichkeiten.

III. Jetzige Erkrankung:

1) Makroskopisch

Befallen sind die unbelichteten Körperpartien des Stammes, sowie in geringerem Maße die Unterschenkelstreckseiten und die Streckseiten der Unterarme. Man erkennt ovaläre, bräunliche bis gelblich-braune, teils auch länglichere Herde, die zum Teil etwas pseudoatrophisch gerunzelt sind und teilweise Lichen simplex-Knötchen enthalten. Besonders am Rücken sind außerdem noch weiße Depigmentierungen zu erkennen, die einen leicht atrophischen Aspekt bieten. In der vorderen Achselfalte sind die Herde weißlich schuppig. Die Schuppen hängen an der Unterlage fest und sind pergamentartig.

2) Mikroskopisch

Die Epidermis imponiert unregelmäßig, teils plumpzapfig akanthotisch verbreitert. Um die Subpapillargefäße gelegen, sowie auch in den Papillarkörpern finden sich Proliferationen von reticulohistiozytären Zellen, die teils in die Epidermis eindringen und hier stellenweise eine spongiotische Auflockerung bedingen. Es zeigt sich mithin das Vollbild eines Morbus Brocq im Sinne einer Prae-M.f.

3) Ort des ersten Auftretens und Alter bei Erstmanifestation

Mit 5 Jahren tritt nach einer Grippe die Hauterscheinung zunächst an der Brust auf. Die ersten Veränderungen werden als "kleine Pickel" beschrieben. Die Dermatoze pflegt im Sommer nahezu vollständig zu verschwinden, wird dagegen im Winter erneut stärker.

4) Begleiterkrankungen und -erscheinungen

Auftreten der ersten Herde nach einer überstandenen Grippe.

Inguinal links ist ein erbsgroßer Lymphknoten tastbar.

5) Laboratoriumsuntersuchungen

Blutbild, Urinuntersuchungen, Elektrophorese und Immunelektrophorese im Normbereich.

6) Therapie und Verlauf

Anfangs erhält der Patient 3 x 1 Tablette Baycillin 400, wobei sich aber keine Besserung der Hauterscheinungen zeigt. Spätere Behandlung der rechten Körperhälfte mit Jellin-Creme, der linken Körperhälfte mit Locacorten-Vioform-Creme zeigt deutliche Verbesserung auf der rechten Seite. Daraufhin Behandlung mit Jellin-Salbe und Folienverbänden. Bei der Entlassung sind die Erytheme bei insgesamt geringer Besserung abgeblasst.

FALL 6

Eva B., 61 Jahre, Hausfrau

1. Klinikaufenthalt: 17.5.65 - 1.6.65

I. Familien-Anamnese:

Vater an Magen-Ca gestorben.

Mutter an Herzleiden in Verbindung mit einer Gehirnblutung gestorben.

Großvater III† an Asthma bronchiale.

II. Eigene Anamnese:

Scharlach.

1941 Urticaria.

1955 Leistenbruch-Operation rechts.

III. Jetzige Erkrankung:

1) Makroskopisch

Sitz der Hautveränderungen ist das gesamte Hautorgan mit besonderer Bevorzugung der Extremitäten und der seitlichen Anteile des Stammes. Einzelne Herde finden sich auch im Gesicht. Vorhanden sind flächenhafte, bogig-begrenzte, geringfügig elevierte Erytheme mit scharfer Begrenzung gegenüber der unveränderten Haut. Die Erytheme selbst sind mäßig infiltriert, weisen einen rotkupferfarbenen Farbton auf und sind an der Oberfläche pseudoatrophisch gerunzelt. Einzelne Erythembezirke, besonders über beiden Schulterblättern, sind ausgeprägter infiltriert und tragen einen mehr sattroten Farbton.

2) Mikroskopisch

Für eine Mykosis fungoides ist histologisch kein Anhalt zu finden.

3) Ort des ersten Auftretens und Alter bei Erstmanifestation

Im Alter von 56 Jahren treten rote Flecken im Gesicht auf, später auch an den Händen. In letzter Zeit kommt es zur Intensivierung und Ausbreitung über den ganzen Körper.

4) Begleiterkrankungen und -erscheinungen

Die Patientin klagt über brennende Schmerzen und Juckreiz, der vor allen Dingen unter Sonnenbestrahlung und Hitze zunimmt.

5) Laboratoriumsuntersuchungen

Alle angestellten Laboruntersuchungen liegen im Normbereich.

6) Therapie und Verlauf

Nach einer Salbenbehandlung mit Ichtho-Cortin wird die Patientin am 1.6.65 entlassen.

2. Klinikaufenthalt: 11.4.66 - 19.4.66

Die Patientin gibt an, daß in der Zwischenzeit die Hauterscheinungen teils stärker, teils weniger stark aufgetreten sind.

1) Makroskopisch

Befallen ist das gesamte Hautorgan mit stärkster Ausprägung an den Extremitäten und hier vornehmlich Unterarm und Unterschenkel. An diesen ist auch die Farbintensität stärker. Es finden sich scharf begrenzte,

teils elevierte und infiltrierte, teils mehr gelb-rötliche aber auch in's Sattrote spielende Erytheme, die an den Fußrücken zu flächenhaften Herden konfluieren. Einzelne Herde zeigen eine weißliche, feine Schuppung und weisen im Zentrum Abblassung auf.

2) Mikroskopisch

Die Epidermis zeigt Akanthose und stellenweise Parakeratose. Es finden sich mäßig starke, vorwiegend lymphozytäre Infiltrate um den oberen Gefäßplexus und in den Papillarkörpern.

3) Begleiterkrankungen und -erscheinungen

Die Patientin gibt an, eine Zunahme der Hauterscheinungen nach dem Genuß von Schweinefleisch und Alkohol, sowie nach stärkeren Aufregungen bemerkt zu haben. Juckreiz sei gelegentlich vorhanden.

Wegen Augenbrennen wird sie in der Augenklinik vorgestellt, wo eine beidseitige allergische Blepharitis festgestellt wird.

4) Laboratoriumsuntersuchungen

Bei den Laboratoriumsuntersuchungen fällt lediglich eine gering beschleunigte Senkung von 11/28 mm n.W., sowie eine Eosinophilie auf.

5) Therapie und Verlauf

Die Behandlung wird rein lokal, anfangs mit Ichthyol- und Tumenol-Schüttelmixturen, später mit Ichtho-Cortin fett/fettfrei zu gleichen Teilen durchgeführt. Es kommt dabei zur deutlichen Abblassung und Abnahme der Infiltration. Die Patientin kann am 19.4.66 gebessert entlassen werden.

3. Klinikaufenthalt: 17.4.67 - 28.4.67

Seit dem letzten stationären Aufenthalt ist es zur Ausbildung neuer Herde gekommen, was die Patientin mit dem Tod ihres Mannes und den damit verbundenen Aufregungen in Zusammenhang bringen will.

1) Makroskopisch

Befallen ist das gesamte Hautorgan unter Betonung der Extremitäten, des Gesichtes, des Rückens und des Gesäßes. Ausgenommen ist die vordere Halspartie, der Brustbeinbereich, der Oberbauch und die Kreuzbeingegend. Es handelt sich um flächenhafte, unregelmäßig begrenzte, meist bogenförmig und scharf gegenüber der gesunden Haut abgesetzte Herde. Diese

sind wenig erhaben und infiltrierte, von kupferroter Farbe und zeigen zum Teil eine geringe Schuppung und Atrophie.

2) Mikroskopisch

Es finden sich subcorneale Spongiosen. Die Zellelemente in den betreffenden Bezirken sind lymphomononukleär, aber nicht leukozytär, wie sie typischerweise bei den Pautrier'schen Mikroabszessen der Mykosis fungoides vorkommen. Im Bereich der Epidermis findet sich eine mäßige Akantose.

3) Begleiterkrankungen und -erscheinungen

Die Patientin gibt Unverträglichkeit gegenüber Säure und Fett, Konserven (Fische), Honig, Alkohol, Schokolade, Kaffee, Gewürzen und Schweinefleisch an.

4) Laboratoriumsuntersuchungen

Laboratoriumsmäßig ergeben sich bis auf eine mittelgradig beschleunigte Senkung von 10/34 mm n.W. keine Auffälligkeiten.

5) Therapie und Verlauf

Da eine Corticosteroidmedikation abgelehnt wird, kommt es lediglich zur lokalen Anwendung von Unguentum molle und Unguentum emulsificans aquosum, was von der Patientin als wohltuend empfunden wird.

Mit dem energischen Hinweis, sich innerhalb der nächsten 4 Wochen wieder poliklinisch kontrollieren zu lassen, wird die Patientin nach Hause entlassen.

4. Klinikaufenthalt: 29.11.71 - 31.8.72

Seit der letzten stationären Behandlung kommt es zu verstärktem Juckreiz, der sich vor allen Dingen nach dem Genuß von saurem Obst bemerkbar macht. Seit Mai 1971 hat die Patientin einen kleinen Knoten im Nacken bemerkt, der langsam gewachsen und aufgegangen ist. Seit 3 Wochen zeigen sich auch mehrere Knoten am Rumpf.

1) Makroskopisch

Befallen ist das gesamte Hautorgan. Es finden sich multiple, flächenhafte, unregelmäßig begrenzte, teilweise etwas erhabene und infiltrierte, hellrot bis livid verfärbte Erytheme mit oberflächlicher Schuppung.

An der Bauchhaut und an beiden Armen sind mehrere haselnuß- bis kastanien-

große Tumore tastbar. Hinter dem rechten Ohr findet sich ein männerhand-großer, exulzierter, zwei bis drei Zentimeter über das Hautniveau hinausragender Tumor mit überwiegend livider Färbung. Im Nackenbereich und hinter dem linken Ohr sind noch fünf kastanien- bis mandaringroße Tumoren vorhanden.

2) Mikroskopisch

Das Epidermisband ist unregelmäßig akanthotisch verbreitert. Es findet sich eine umschriebene parakeratotische Oberfläche, sowie ein hämorrhagisch durchsetzter Krustenbelag. Die Epidermis wird durchsetzt von multiplen, großen Mykosiszellen, die teils in Pautrier'schen Mikroabszessen suprabasal und auch in der Mitte des Rete Malpighi angetroffen werden.

Darunter im oberen Corium findet sich ein ausgedehntes Infiltrat, das auch periappendiculär in die Tiefe reicht. Dieses setzt sich zusammen aus zahlreichen Rundzellen, reticulo-histiozytären Elementen und zahlreichen eosinophilen Granulozyten. Außerdem findet man reichlich Mitosen und sog. große Mykosiszellen im Infiltrat.

3) Therapie und Verlauf

Die Patientin kommt im weit fortgeschrittenen Tumorstadium zur Aufnahme. Trotz Einsatz von Corticoiden, Röntgenbestrahlungen und Zytostatika unter antibiotischer Abschilderung kommt es nach zeitweiligen Remissionen zur weiteren Progredienz mit Ausbildung neuer Tumoren, hauptsächlich im Kopf- und Halsbereich, sowie großflächig erosiven und mazerierten Infiltraten an Stamm und Extremitäten und fraglicher Organbeteiligung (Leber und Milz). Als Komplikationen treten ein Steroid-Diabetes, eine tiefe Beinvenenthrombose links, sowie eine Pyocyaneus-Sepsis mit Lungen- und Augenbeteiligung auf. Das linke Auge mußte wegen Panophthalmie eviszeriert werden. Der Steroid-Diabetes kann medikamentös und diätetisch gut eingestellt werden, die Beinvenenthrombose wird mit Heparin und später Marcumar behandelt. Die Pyocyaneus-Sepsis kann schließlich mit Colistin- und Microcillin-Infusionen in hoher Dosierung beherrscht werden.

Bei zunehmender therapieresistenter Verschlechterung des Hautzustandes und des Allgemeinbefindens kommt es schließlich infolge des Kreislaufversagens und der Tumor-Kachexie zum Exitus letalis.

FALL 7

Margret H., 48 Jahre

1. Klinikaufenthalt: 11.1.60 - 26.1.60

I. Familien-Anamnese:

Ein Vetter lag mit einer Hauterkrankung vor 5 - 6 Jahren in der Hautklinik in Mainz. Nach Salbenmedikation wurde bei ihm völlige Abheilung und Rezidivfreiheit erzielt.

II. Eigene Anamnese:

Kinderkrankheiten nicht bekannt, angeblich nie ernsthaft krank gewesen. Als junges Mädchen bestand eine leichte Akne vulgaris im Gesichtsbereich.

III. Jetzige Erkrankung:

1) Makroskopisch

Befallen sind Hals, Arme, Stamm und Oberschenkel. Im Halsbereich sind die Effloreszenzen manschettenförmig angeordnet. Symmetrisch auf der Höhe des Schultergelenks beginnend ziehen sich die Hautveränderungen trägerartig nach vorn bis in die Achselhöhlen hinein. Beide Arme sind in voller Ausdehnung befallen, wobei die Innenseiten bevorzugt werden. An den Händen finden sich keine Hautveränderungen. Im Bereich der Brust zeigen sich lediglich perimammilläre Effloreszenzen. Die Gürtellinie weist einen massiven Befall auf, während das Abdomen nur vereinzelte Effloreszenzen zeigt. An der oberen Rückenpartie finden sich vereinzelte Herde, ebenso im Bereich des M.serratus lateralis bds., und zwar sind sie hier deutlich in Richtung der Hautfelderung angeordnet. Die Hautpartien über den Schulterblättern sind frei von Hautveränderungen. In der Kreuzbeingegend finden sich nur vereinzelte Effloreszenzen.

An der Innenseite beider Oberschenkel erkennt man ausgedehnte Herde, die sich nach der Rückseite zu in einzelstehende Flecken auflösen. Oberhalb des rechten Knies finden sich, ebenso wie in beiden Kniekehlen, einzelne Herde.

Die Hautveränderungen zeigen eine rötlich-bräunliche Farbe, die in ihrer Intensität ziemlich wechselnd ist. Die einzelnen Herde sind linsen-, erbsen- bis bohngroß, ovalär, einzelstehend und nur am Hals und in den Axillen zu größeren Plaques konfluierend. Sie sind nicht über das Hautniveau erhaben, mit Ausnahme der Herde im Bereich der Oberschenkel, die

eine geringe urticarielle Note zeigen. Fast sämtliche Effloreszenzen weisen eine pityriasiforme Schilferung, leichten Glanz und eine geringe Knitterbarkeit, die an eine Pseudoatrophie erinnert, auf.

2) Mikroskopisch

Am Rande ist die Epidermis normal strukturiert. Im Zentrum sieht man eine geringgradige Parakeratose. Die darunterliegende Epidermisschicht ist leicht akanthotisch verbreitert, zeigt Spongiose und Durchwanderung von Rundzellen. Die Epidermis-Cutisgrenze ist scharf. Im Stratum papillare sieht man überall dichte, perivascular gelagerte Zellinfiltrate, die vorwiegend aus Lymphozyten bestehen.

3) Ort des ersten Auftretens und Alter bei Erstmanifestation

Die Krankheit beginnt mit am Halse auftretenden roten Flecken im Alter von 45 Jahren.

4) Begleiterkrankungen und -erscheinungen

Die Krankheit geht mit leichtem Juckreiz einher, der vor allen Dingen abends verstärkt auftritt.

5) Laboratoriumsuntersuchungen

Die Laborbefunde ergeben außer einer geringgradigen Beschleunigung der BSG und einem mäßig erhöhten Blutzuckerspiegel keine Besonderheiten.

6) Therapie und Verlauf

Unter einer Medikation von Teer-Antihistamin-Hydrocortisonsalben kommt es zur Besserung des Juckreizes und Ablassung der Einzelherde.

Während der stationären Behandlung wird Zinnober-Esiderm und Ichthyol-Zinkpaste, sowie Teer-Desitin-Organon angewandt. Zusätzlich kommen Decortin Tabletten zur Verabreichung.

Nach dieser Medikation kann eine gute Besserung der Hautprozesse erzielt und die Patientin am 26.1.60 entlassen werden.

FALL 8

Eduard F., 69 Jahre, Kreisstraßenwärter

1. Klinikaufenthalt: 18.5.66 - 6.7.66

1. Familien-Anamnese:

Ohne Besonderheiten, keine allergische Reaktionsbereitschaft.

II. Eigene Anamnese:

Masern.

Mit 10 Jahren Gelenkrheuma.

Mit 20 Jahren Lungen- und Rippenfellentzündung, Blasenentzündung.

Mit 21 Jahren Nierenentzündung.

Mit 33 Jahren Rippenfellentzündung.

Mit 40 Jahren Mastdarmfisteloperation.

Mit 54 Jahren Blasenentzündung.

Mit 58 Jahren Hornhautentzündung.

III. Jetzige Erkrankung:

1) Makroskopisch

Sitz der Hautveränderungen ist der Rücken, die vordere Schweißrinne, die Halsregion und alle Extremitäten mit Bevorzugung der Streckseiten. Vorhanden sind relativ scharf begrenzte, flächenhafte, zum Teil längsoval, zum Teil auch polizyklisch geformte, rotgelb-braune Herde von Daumennagel- bis über Handflächengröße. Die Herde sind nur gering infiltriert. Ihre Oberfläche ist z. T. pseudoatrophisch gerunzelt und z. T. mit fettig-krümeliger Schuppung bedeckt.

2) Mikroskopisch

Es besteht das Bild einer chronischen Dermatitis mit geringer, stellenweise auftretender Parakeratose. Die obere Coriumschicht imponiert durch ein zellreiches Infiltrat. Teilweise kann eine Einwanderung von Entzündungszellen in die Epidermis beobachtet werden.

3) Ort des ersten Auftretens und Alter bei Erstmanifestation

Die jetzigen Hautveränderungen traten erstmals im September im Alter von 69 Jahren auf.

4) Begleiterkrankungen und -erscheinungen

Es besteht starker Juckreiz. Manchmal kommt es zur Anschwellung beider Füße.

5) Laboratoriumsuntersuchungen

Die Milzszintigraphie ergibt eine geringfügig verzögerte Extraktion der alterierten Erythrozyten aus dem Blut und gleichfalls eine verminderte Aufnahme in der Milz.

Szintigraphisch stellt sich eine normal große Milz dar. Speicherungsdefekte sind nicht nachweisbar. Alle anderen Laboratoriumsuntersuchungen er-

geben Werte im Bereich der Norm.

6) Therapie und Verlauf

Vom Überweisenden Hautfacharzt kommen lokal, jeweils dem Befund entsprechend, cortisonhaltige Externa zur Anwendung. Außerdem wird eine Behandlung mit Delphicort-Tabletten, ACTH i.m., Calcium i.m., Eigenblutinjektionen und Höhensonnenbestrahlung durchgeführt.

2 große Herde auf dem Rücken werden im April und Mai 1966 je viermal mit 100 r in 8tägigem Abstand bestrahlt. Da mehrmals massive Rezidive auftreten, der Juckreiz zunimmt und die Hauterscheinungen insgesamt wenig zu beeinflussen sind, erfolgt die stationäre Einweisung.

Während der stationären Aufnahme wird zunächst lokaltherapeutisch Ichtho-Cortin Salbe angewandt. Es kann jedoch damit keine wesentliche Besserung erzielt werden. Unter der langsam gesteigerten Höhensonnenbestrahlung kommt es zur Besserung der Hauterscheinungen, so daß zum Entlassungstermin zwar noch flächenhafte Erytheme vorhanden, die Infiltrate jedoch vollkommen zur Resorption gelangt sind. Die Entlassung erfolgt am 6.7.66.

2. Klinikaufenthalt: 4.8.67 - 24.11.67

1) Makroskopisch

Befallen ist das gesamte Hautorgan einschließlich des Kopfes. Es findet sich ein flächenhaft ausgebreitetes Erythem mit grau-weißen bis linsengroßen Schuppenauflagerungen. Die Haut ist geringgradig infiltriert und besonders in den Gelenkbeugen lichenifiziert.

2) Mikroskopisch

Die Epidermis zeigt nur stellenweise eine geringe Parakeratose, hauptsächlich aber besteht eine schlankzipfelige oder breitzipfelige Akanthose. Im oberen Corium findet sich ein mäßig dichtes, vorwiegend perivaskulär gelagertes, chronisch entzündliches Infiltrat, das jedoch nicht an die Epidermis andringt und nicht in die Epidermis eindringt. Stellenweise sind jedoch sogenannte Mykosiszellen vorhanden.

3) Begleiterkrankungen und -erscheinungen

Der Patient klagt über Appetitlosigkeit und starken Durst. Im Bereich der Haut sei es zu verstärkter Schuppenbildung und verstärkt auftretendem Juckreiz gekommen. In der linken und rechten Axilla findet sich jeweils ein im Ø ca. 3,5 cm großer verschieblicher, indolenter, derber Knoten.

Ebenso lassen sich vergrößerte Lymphknoten links supraclaviculär tasten. Seit einigen Wochen klagt der Patient über stechende Schmerzen in der Herzgegend. Im Bereich der unteren Extremitäten finden sich ausgeprägte Ödeme.

4) Laboratoriumsuntersuchungen

Bei der stationären Aufnahme fällt vor allen Dingen eine Leukozytose von 17.000 auf. Das Gesamteiweiß ist mit 5,55 g% erniedrigt. Transaminasen, Blutzucker und Urinstatus sind o. B. In der Elektrophorese finden sich folgende Werte: Albumine 39,5 %, a1 Globuline 9 %, a2 Globuline 14 %, BGlobuline 14 %, gGlobuline 22,5 %.

5) Therapie und Verlauf

Zunächst kommen lokal verschiedene corticoidhaltige Externa zur Anwendung. Da unter dieser Behandlung keine wesentliche Besserung eintritt, wird die Therapie mit zusätzlich 25 mg Ultralan tägl. über mehrere Wochen erweitert. Die Hauterscheinungen klingen unter dieser Behandlung vorübergehend fast vollkommen ab. Diese Besserung hält jedoch nicht lange an, es treten erneut, diesmal plattenartige Infiltrate vor allem im Gesicht auf.

Eine erneute Probeexzision zeigt im Vergleich zum vorhergehenden Präparat nun auch ein Andringen des chronisch entzündlichen Infiltrates an die Epidermis, die in ihren unteren Schichten dadurch teilweise etwas zur Auflösung gebracht wird. Eine sichere Diagnose hinsichtlich einer M.f. ist nicht möglich.

Obwohl sich jetzt auch der Allgemeinzustand des Patienten deutlich verschlechtert, läßt sich kein sicherer Anhalt für eine Systemerkrankung finden. Zusätzliche Untersuchungen wie Milz-Szintigramm, Harnstoff und Kreatinin im Serum und Elektrolyte sind unauffällig. In der Elektrophorese findet sich lediglich eine weitere Vermehrung der Gamma-Globuline auf 26,5 %.

Die weitere Behandlung besteht in der Gabe von 2 x 500 ml Blut und statt Ultralan kommt jetzt Dexametason 8 mg/Tag zur Anwendung. Nach anfänglicher Besserung muß das Präparat wegen auftretender Hypertonie (200/115 mm Hg) und Diabetes mellitus (Blutzuckerwerte zwischen 250 und 350 mg% schwankend) abgesetzt werden.

Am 5.11.67 tritt bei dem Patienten hohes Fieber (max. 40,2° C) auf. Die BSG steigt auf 49/85 an, im Blutbild findet sich eine Linksverschiebung mit 26 % Stabkernigen und 4 % Metamyelocyten bei einer Gesamtleukocytenzahl von 13.500. Trotz intensiver antibiotischer Behandlung mit Tetracyclin,

Chloramphenicol und Gentamycin sind die Temperaturen nicht wesentlich zu beeinflussen. Da auch die Hautveränderungen jetzt wieder deutlicher in Erscheinung treten, wird erneut eine Probeexzision durchgeführt, die jetzt am ehesten das Bild einer Retikulose bietet. Weitere Anhaltspunkte für das Vorliegen einer Retikulose ergeben sich jedoch nicht.

Durch eine Sternalpunktion, die außer einer geringen Vermehrung der Promyelocyten und Lymphocyten keine pathologischen Veränderungen ergibt, kann eine Leukose ebenfalls ausgeschlossen werden.

Am 24.11.67 kommt der Patient durch eine Lungenembolie ad exitum.

Eine anschließend durchgeführte Obduktion bringt keine Klärung der Diagnose.

FALL 9

Sophie B., 40 Jahre

1. Klinikaufenthalt: 20.4.65 - 28.4.65

I. Familien-Anamnese:

Eltern leben, gesund.

II. Eigene Anamnese:

Kinderkrankheiten: Diphtherie, Mumps, keine allergischen Reaktionen.
Rezidivierende Anginen.

Nierenbeckenentzündung mit 10 Jahren und mit 36 Jahren.

III. Jetzige Erkrankung:

1) Makroskopisch

Sitz der Hautveränderungen sind vor allem der Stamm und die proximalen Streckseiten der Extremitäten.

Es finden sich daumennagel- bis kleinhandtellergroße Flecken von gelbrötlichem Farbton und zarter Atrophie. Fließender Übergang von erkrankter zu gesunder Haut. Am Rücken finden sich weiterhin ganz vereinzelt isoliert stehende, reiskorngroße Papeln mit zentraler Exkoriation.

2) Mikroskopisch

Das Ergebnis der durchgeführten Probeexzision ist im Krankenblatt nicht fixiert.

3) Ort des ersten Auftretens und Alter bei Erstmanifestation

Die vierzigjährige Patientin gibt an, daß die Hauterscheinungen vor einigen Jahren zunächst am Gesäß begonnen hätten. Später habe sie 1/2 Jahr lang Kopfjucken gehabt, das nach Einreibungen zurückgegangen sei. Im weiteren Verlauf Zunahme der Hautveränderungen mit Ausdehnung auf Oberschenkel, Unterarme und Gesicht.

4) Begleiterkrankungen und -erscheinungen

Keine.

5) Laboratoriumsuntersuchungen

Außer einer Erhöhung der Eosinophilen auf 5 und einer Erhöhung der Gamma-Globulin-Fraktion auf 24 rel.% liegen keine pathologischen Laboratoriumsbefunde vor. Die Milzszintigraphie ergibt eine normale Extraktion der wärmealterierten Erythrozyten aus dem Blut bei verminderter Aufnahme in der Milz. Szintigraphisch stellt sich das Organ etwas verkleinert dar. Keine Speicherungsdefekte.

6) Therapie und Verlauf

Die Patientin erhält wegen Eosinophilie 3 x 6 Vermicompren Tabletten und wird mit der Anweisung zur Wiedervorstellung nach 8 Tagen entlassen.

FALL 10

Eva Sch., 69 Jahre, Rentnerin

1. Klinikaufenthalt: 29.1.68 - 7.2.68

I. Familien-Anamnese:

Eine Schwester der Patientin leidet an Asthma und hatte Tb.
Die Mutter hatte offene Beine.

II. Eigene Anamnese:

Kinderkrankheiten: Masern.

1947 Operation wegen eines Melanosarkoms am rechten Oberschenkel.

1948 Rezidiv, erneute Operation.

Totaloperation.

Röntgengeschwür nach Bestrahlung am Bein, Dauer über mehrere Jahre.

1966 Operation wegen einer vergrößerten Leistendrüse rechts. Seit 12 Jahren Herzbeschwerden mit Atemnot beim Treppensteigen.

III. Jetzige Erkrankung:

1) Makroskopisch

Die Hautveränderungen haben ihren Sitz an den Oberarmen, Rücken, Mammae, Gesäß und den Beinen. Am stärksten ausgeprägt finden sie sich am Gesäß und den Beinen. Es zeigen sich rundliche bis längsovale Herde von rot-bräunlichem Farbton. Sie sind unscharf begrenzt und konfluieren teilweise. In den schwächer betroffenen Regionen ist die Farbtintensität der Plaques gering. Die Haut der erkrankten Bezirke erscheint gefältet und leicht atrophisch.

2) Mikroskopisch

Das Stratum corneum zeigt wechselnd Para- und Hyperkeratose. Besonders ausgeprägt unter den parakeratotischen Bezirken wird die Epidermis von einem rundzelligen Infiltrat durchsetzt, mehr oder minder ödematisiert und zeigt hydropische Degeneration in der Basalzellschicht. Im Bereich des oberen Coriums findet sich ein teils fleckförmig dicht erscheinendes, teils schütter perivasal angeordnetes, rundzelliges Infiltrat.

3) Ort des ersten Auftretens und Alter bei Erstmanifestation

1966, im Alter von 67 Jahren, bemerkt die Patientin rote Plaques am linken Unterschenkel. Trotz Behandlung mit Ultralan-Salbe breitet sich die Rötung auf beide Beine und den Rücken aus.

4) Begleiterkrankungen und -erscheinungen

Die Patientin gibt an, daß die betroffenen Hautstellen schmerzhaft gewesen seien und zeitweilig, besonders abends, heftig gejuckt hätten: Hypertonie 220/120.

5) Laboratoriumsuntersuchungen

BSG 13/33 mm n.W.

Albuminverminderung auf 47,5 % , Gammaglobulinvermehrung auf 26,5 %.

6) Therapie und Verlauf

Unter Behandlung mit Ichthocortin-Salbe fett/fettfrei 1:1 wird eine günstige Beeinflussung des beklagten Brennens im Bereich der befallenen Hautanteile erzielt. Ansonsten wird die Patientin bei im wesentlichen

unveränderten Hautbefund mit der Anweisung entlassen, sich erneut vorzustellen, wenn es zu stärkerer Aussaat und Infiltration der Hauterscheinungen kommen sollte.

FALL 11 (POLIKLINIK)

Wilhelm H., 34 Jahre, Arbeiter in Zementfabrik

1. Vorstellung: 2.8.60

I. Familien-Anamnese:

Mutter: Hypotonie.

Vater: Asthma, doppelseitiger Leistenbruch, Hodenbruch.

II. Eigene Anamnese:

Keine Kinderkrankheiten bekannt.

Kriegsverletzungen (Splitter bzw. Durchschüsse) an Kopf, Schulter und Knie.

Rippenserienbruch nach Unfall.

Herzbeschwerden.

Unverträglichkeit gegenüber Zementstaub.

III. Jetzige Erkrankung:

1) Makroskopisch

Es befinden sich zahlreiche erythematöse Herde an den seitlichen Rumpfpartien, den Innenflächen der Arme, am Gesäß und der Innenseite der unteren Extremität. Die Flecken sind von rundlicher Gestalt und unterschiedlicher Größe, etwa zehnpfennig- bis handgroß. Beim Kratzen kommt es zu feiner Schuppung. Juckreiz tritt nur vorübergehend auf.

2) Mikroskopisch

Die Hornschicht ist außer einer geringgradigen Parakeratose unverändert. Die Epidermis selbst zeigt eine leichte Akanthose. Um die oberen Blutgefäße sind ganz geringgradige, perivaskuläre Rundzellinfiltrate gelagert. Diagnose: Für Mycosis fungoides kein Anhalt. Das histologische Bild ist mit der klinischen Diagnose eines Morbus Brocq vereinbar.

3) Ort des ersten Auftretens und Alter bei Erstmanifestation

Im Alter von 34 Jahren treten die ersten Herde gleichzeitig am seitlichen Stamm, den Innenflächen der Arme, am Gesäß und den Innenseiten der unteren Extremität auf.

4) Begleiterkrankungen und -erscheinungen

Die ersten Hautveränderungen treten nach Kontakt mit Zement auf. Beim Baden und Duschen werden die Herde roter und beginnen zu jucken.

5) Laboratoriumsuntersuchungen

Es liegen keine Laborwerte vor.

6) Therapie und Verlauf

Unter Esiderm und Lygalsalbenbehandlung kommt es zu Rückbildung der Herde im Bereich des Stammes. Die Behandlung wird über 1 1/2 Jahre fortgesetzt. Nach Absetzen der Salbenbehandlung treten keine neuen Flecken mehr im Bereich des Stammes auf. Auch die Herde an den Unterschenkeln sollen nach Angabe des Patienten lediglich dann auftreten, wenn er mit Zement in Berührung kommt. Angeblich sind hierbei lediglich die alten Flecken wieder hervorgetreten, während sich neue Herde nicht gezeigt haben.

2. Vorstellung: 26.6.74

An der Innenseite des rechten Unterschenkels befindet sich je ein etwa fünfmarkstückgroßer und handflächengroßer Herd. Beide sind von hellbrauner Farbe, leicht schuppig und weisen Exkoriationen auf. Bestimmte Bezirke der Herde bieten einen leicht atrophischen Aspekt.

Klinisch ist derzeit die Diagnose eines Morbus Brocq nicht zu stellen.

FALL 12 (POLIKLINIK)

Georg St., 32 Jahre, Bundesbahnhauptaufseher

1. Vorstellung: 12.5.70

I. Familien-Anamnese:

Mutter: Niemals ernsthaft krank gewesen.

Vater: Diabetes, Pancreatitis. Keine allergische Reaktionsbereitschaft in der Familie bekannt.

II. Eigene Anamnese:

Als Kind Masern.

1960 Appendektomie.

1960 Bei Einstellungsuntersuchung für DB wurde röntgenologisch eine Verschattung der Lunge festgestellt.

III. Jetzige Erkrankung:

1) Makroskopisch

Es finden sich streifenförmige Herde an der seitlichen Rumpfpartie. An der Vorderseite des Stammes sind sie mehr rundlich und bis zu fünfmarkstückgroß. Außerdem zeigen sich zusätzlich in der Leistenregion, beidseitig an den Unterschenkeln, den lateralen Fußrändern und oberhalb des Zehenansatzes weitere geringgradig infiltrierte, rötliche Herde.

2) Mikroskopisch

Kein Befund.

3) Ort des ersten Auftretens und Alter bei Erstmanifestation

1964 treten im Alter von 27 Jahren die ersten Hautveränderungen in streifiger Anordnung, zunächst auf die rechte Vorderseite des Rumpfes beschränkt, auf.

4) Begleiterkrankungen und -erscheinungen

Der Patient neigt zu verstärkter Schweißbildung und gibt an, daß die Herde in der Leistenregion bei starkem Schwitzen manchmal jucken.

Er glaubt weiterhin, daß Kleidungsstücke aus synthetischen Fasern mit zur Auslösung der Krankheit beigetragen haben, und daß sich die Hautveränderungen seit dem Tragen nicht-synthetischer Stoffe gebessert haben.

5) Laboratoriumsuntersuchungen

Es liegen keine Laborwerte vor.

6) Therapie und Verlauf

Die Herde am Rumpf bilden sich unter Jellin-Salbenbehandlung fast vollständig zurück. Im Sommer zeigen die Herde eine Tendenz zur Rückbildung und werden blasser.

2. Vorstellung: 19.6.74

Keine Befundzunahme.

FALL 13 (POLIKLINIK)

Fritz R., 59 Jahre, Schuhmacher

1. Vorstellung: 2.8.72

I. Familien-Anamnese:

Mutter: An Kindbettfieber verstorben.

Vater: Zuckerkrank und herzleidend, ist nach Schlaganfall verstorben.

II. Eigene Anamnese:

1950 nach Rückkehr aus Kriegsgefangenschaft kam es zu in Schüben auftretenden rheumatischen Beschwerden.

Coronarsklerose.

Keine Allergie.

III. Jetzige Erkrankung:

1) Makroskopisch

Es finden sich multiple, streifig-fingerförmige, in Spaltlinien der Rumpfhaut angeordnete, rötlichbraune, schuppene Hautveränderungen.

2) Mikroskopisch

Kein Befund.

3) Ort des ersten Auftretens und Alter bei Erstmanifestation

Die ersten Herde traten im Sommer 1966 im Alter von 54 Jahren in symmetrischer Anordnung im Bereich der seitlichen Rumpfhaut auf.

4) Begleiterkrankungen und -erscheinungen

Juckreiz wird nicht ständig empfunden, und soll meist nur bei verstärktem Schwitzen auftreten.

Der Patient glaubt, daß die Hauterscheinungen vielleicht Folge einer von ihm gegen rheumatische Beschwerden durchgeführten zu intensiven Behandlung

(Bienengift) sein könnte. Rheumawäsche hätte er wegen verstärkt auftreten-
den Juckreizes nicht tragen können.

5) Laboratoriumsuntersuchungen

Es liegen keine Laborwerte vor.

6) Therapie und Verlauf

Unter Jellin-Salbenbehandlung ist es zur Besserung des Juckreizes gekommen.
Die Herde am Rumpf sind im wesentlichen unverändert geblieben, zeigen jedoch
im Sommer eine verstärkte Tendenz zur Rückbildung.

2. Vorstellung: 26.6.74

Im wesentlichen unveränderter Hautbefund. Die in Spaltlinien der Rumpfhaut
angeordneten Herde von rötlichbrauner Farbe sind teilweise flach erhaben.
Manchmal geringgradiger Juckreiz.

FALL 14 (POLIKLINIK)

Walter H., 44 Jahre, Bauingenieur

1. Vorstellung: 8.11.72

I. Familien-Anamnese:

Mutter: Starb an Kindbettfieber.

Vater: Litt unter Gallebeschwerden und starb an Herzinfarkt.

Keine allergische Reaktionsbereitschaft in der Familie bekannt.

II. Eigene Anamnese:

Als Kind mit 10 Jahren Hodenentzündung.

Während des Krieges häufig Mandelentzündungen.

1943 Gelbsucht.

1954 Schweißdrüsenentzündung im Bereich der rechten Axilla.

Bandscheibenschaden im Bereich der Lendenwirbelsäule.

Keine allergische Reaktionsbereitschaft.

III. Jetzige Erkrankung:

1) Makroskopisch

Es finden sich kaum juckende, wenig schuppende Infiltrate an Stamm und Extremitäten. Im Bereich des Rückens sind die Herde rundlich und unregelmäßig begrenzt, während sie an der Seite mehr landkartenförmig aussehen. Frische Herde sind von roter Farbe, ältere besitzen einen mehr weiß-grauen Farbton.

2) Mikroskopisch

PK: am ehesten Brocq.

3) Ort des ersten Auftretens und Alter bei Erstmanifestation

Die ersten Hautveränderungen werden in symmetrischer Anordnung im Bereich des Rückens und seitlich unterhalb der Achseln im Alter von 31 Jahren beobachtet.

Im Laufe der Zeit haben sich die Herde auch auf die Außenseiten der Waden und der Kniekehlen ausgedehnt.

Die Ausbildung neuer Flecken soll sich durch trockene, gespannte Haut angekündigt haben.

4) Begleiterkrankungen und -erscheinungen

Die Hauterscheinungen gehen mit Juckreiz einher, der jedoch nicht ständig vorhanden ist. Herde, die neu zur Ausbildung kommen, jucken verstärkt.

Der Patient neigt zur Hyperhidrose.

Er glaubt, daß Rauchen, Alkohol und beruflicher Stress die Hautveränderungen negativ beeinflußt. Außerdem gibt er an, daß Arbeit mit einer bestimmten Sorte eines Fotokopierpapiers bei ihm Kribbeln an Armen und Gesicht erzeugt. Nach dem Baden kommt es zum Auftreten größerer roter Flecken am ganzen Körper, welche spannen und jucken, sich aber nach einiger Zeit wieder zurückbilden.

5) Laboratoriumsuntersuchungen

Es liegen keine Laborwerte vor.

6) Therapie und Verlauf

Unter der Behandlung von Celestan-Salbe und -tabletten sowie Locasalensalbe bzw. Topsym-F. Salbe kommt es zur nahezu vollständigen Rückbildung der Hauterscheinungen.

Sonnenbestrahlung wirkt sich positiv auf die Hautveränderungen aus.

Im Frühjahr und im Herbst kommt es zur Verschlechterung.

Kleinere Herde sollen sich nach Angabe des Patienten, besonders dann, wenn sie vereinzelt auftreten, als wesentlich therapierefraktärer erweisen.

2. Vorstellung: 8.2.73

Der Patient ist fast vollständig hauterscheinungsfrei.

Weiterbehandlung mit Locasalen, Eucerin c.aqua, Topsy-F.

3. Vorstellung: 18.6.74

Klinisch ist derzeit die Diagnose eines Morbus Brocq nicht zu stellen.

III. BESPRECHUNG DER BEARBEITETEN EIGEN-KASUISTIK

III. Besprechung der bearbeiteten Eigen-Kasuistik

Die Zeitspanne der hier dargestellten Krankheitsbeobachtungen umfaßt die Jahre 1960 - 1973.

In dieser Zeit wurden an der Poliklinik der Mainzer Universitäts-Hautklinik insgesamt 70 659 Patienten behandelt.

Die Diagnose M. Brocq wurde in diesem Zeitraum 24 mal gestellt, was einem Prozentsatz von 0,035 % entspricht.

Dieser Prozentsatz bestätigt, wie ein Vergleich mit der Arbeit M. K h a n s (21) zeigt (0,02 %), die Tatsache, daß es sich bei der Brocqschen Krankheit um eine seltene Dermatose handelt.

Von diesen 24 Patienten konnten weitere 10 nicht in die dargestellte Kasuistik aufgenommen werden, da die vorhandenen Unterlagen unzureichend waren, und die Patienten sich trotz Aufforderung zur Nachuntersuchung nicht einfanden.

Nimmt man eine Durchsicht der hier wiedergegebenen Krankengeschichten unter dem Aspekt der Aussagefähigkeit bezüglich der anfangs dargestellten Themen vor, so läßt sich im einzelnen folgendes feststellen:

1. Auslösende bzw. manifestationsfördernde Faktoren

Von 14 Patienten mit Brocqscher Krankheit gaben 3 (4, 6, 14) an, daß die Krankheit durch beruflichen Streß, Nikotin und Alkohol negativ beeinflusst werde.

Bei weiteren 3 Patienten findet sich ein Hinweis, der auf eine gewisse Überempfindlichkeit als manifestationsfördernden Faktor deutet. Es sind dies die Fälle 11 (Zementstaub), 12 (synthetische Textilfasern), 13 (Bienengift). Ein Patient gibt an, daß die Krankheit nach durchgemachter Grippe aufgetreten sei.

Ein Teil dieser Angaben würde sich zwanglos zur Stützung von L a p i è r e s (27) These, daß Patienten mit hyperergischer Reaktionslage eher zur Ausbildung einer P.e.p. neigen als andere, anführen lassen. Immerhin findet sich bei 5 Patienten ein Hinweis, der auf eine überempfindliche Reaktionsbereitschaft schließen läßt (6, 11, 12, 13, 14).

M a c L e o d s (30) Ansicht über die Bedeutung hoher Temperaturen im Auslösemechanismus der P.e.p. konnte durch diese Untersuchung nicht bestätigt werden. Lediglich in einem Fall (6) heißt es, daß brennende Schmerzen

und Juckreiz vor allen Dingen bei Sonne und Hitze aufgetreten sind.

2. Altersbeziehung

Bezüglich der Altersverhältnisse deckt sich das Ergebnis dieser Untersuchung praktisch vollkommen mit der Studie von H. Montgomery und R. J. Burkhardt (31). Während diese ein Durchschnittserkrankungsalter von 39 Jahren ermittelten, beläuft sich das des hier untersuchten Krankheitsgutes auf 40,3 Jahre. Auch mit Kortings (23) Aussage hinsichtlich der Ausbildung eines Plateaus zwischen dem 3. und 6. Dezennium findet sich diese Untersuchung in Übereinstimmung.

Der jüngste Patient war bei Auftreten der Krankheit 5 Jahre, der älteste 69 Jahre.

Zu einem deutlichen Anstieg der Erkrankungszahl kam es um das 30. Lebensjahr.

3. Geschlechtsverteilung

Von 14 Patienten waren 10 männlichen und 4 weiblichen Geschlechts.

Damit ist erneut ein klarer Hinweis gegeben, daß die Brocqsche Krankheit in erhöhtem Maße eine Erkrankung des männlichen Geschlechts ist.

4. Jahreszeitliche Abhängigkeit

Fünf Patienten (4, 5, 12, 13, 14) von 14 gaben an, daß sich die Herde im Sommer besserten, um im Winter in verstärktem Maße aufzutreten. Lediglich eine Patientin (6) verspürte verstärkte Schmerzen und Juckreiz bei Sonnenbestrahlung.

Die hier getroffene Feststellung deckt sich somit mit der Mehrzahl der in der bisherigen Literatur zu findenden Angaben.

W. Gertlers (13) Auffassung allerdings, in der er erklärt, daß die angebliche Besserung im Sommer lediglich auf eine Änderung des Kontrastes zwischen gesunden und erkrankten Hautpartien zurückzuführen sei, wird durch solche Angaben, wie Abblassung der Flecken, deutlicher Rückgang der Infiltration sowie Besserung des Juckreizes in Frage gestellt.

5. Syntropien

Aus dem dieser Untersuchung zugrunde liegendem Material läßt sich, ebenso wie in der bisherigen Literatur, kein eindeutiger Hinweis auf ein überzufälliges Zusammentreffen der Brocqschen Krankheit mit bestimmten anderen

Krankheiten entnehmen.

Ob aus den Angaben von 2 Patienten (12, 14), welche eine gesteigerte Neigung zur Schweißbildung aufwiesen, im Zusammenhang mit den Aussagen über eine Verschlechterung des Krankheitsprozesses durch Sträß (4, 6, 14) und K o r t i n g s (24) Anmerkung, die sich jedoch auf die Parapsoriasis guttata bezieht, und in der es heißt, daß die Patienten nicht selten zur Hyperhidrose neigende "Vasoneurotiker" sind, mit Berechtigung der Schluß auf eine Übererregbarkeit des Vegetativen Systems gezogen werden darf, bleibe dahingestellt.

6. M. Brocq und Mykosis fungoides

Bei einem Gesamtkrankengut von 14 Patienten ergab sich folgendes Bild:
Bei 3 Patienten kam es zur malignen Entartung.

Im ersten Fall (1) wurde bei einem 28jährigen Patienten die Erstdiagnose Morbus Brocq gestellt. Nach 4 Jahren bot sich das Bild einer M.f.

Im zweiten Fall (6) begann die Krankheit im Alter von 56 Jahren. Sieben Jahre nach Erstmanifestation war histologisch noch kein sicherer Anhalt für eine M.f. gegeben.

Die Patientin kommt dann allerdings erst nach weiteren 4 1/2 Jahren - jetzt bereits im fortgeschrittenen M.f.-Tumorstadium - zur Kontrolle und verstirbt 12 Jahre nach Krankheitsbeginn.

Im dritten Fall (8) finden sich die ersten Herde im Alter von 69 Jahren. Die Diagnose Morbus Brocq mußte hier bereits nach 15 Monaten infolge histologisch feststellbarer Mykosiszellen geändert werden. Der Patient kam dann 18 Monate nach Beginn der Krankheit durch eine Lungenembolie, die im Rahmen eines sich rapide verschlechternden Krankheitsverlaufs auftrat, ad exitum.

Bei 10 Patienten konnte keine maligne Entartung im bisherigen Ablauf der Krankheit festgestellt werden.

Diese Gruppe läßt sich allerdings nach ihrer Zusammensetzung nicht als homogenes Ganzes behandeln.

Eine Gruppe A besteht aus Patienten, die unter klinischer Kontrolle geblieben sind. Eine Gruppe B setzt sich aus Patienten zusammen, die sich einer weiteren Verlaufskontrolle entzogen haben. Beide Gruppen für sich umfassen

dabei wiederum Patienten mit geheiltem, gebessertem und konstantem Krankheitsverlauf.

Gruppe A

Geheilt: Bei einem Patienten (4) von 31 Jahren kommt es nach Therapie mit Celestan-Salbe-Folienverbänden und Höhensonnen-Ganzkörperbestrahlung zur vollständigen Abheilung. Nach 7 Jahren war der Patient immer noch rezidivfrei.

Gebessert: Bei 2 Patienten (11, 14) erlauben die Hautveränderungen, die sich nach entsprechender Therapie bei der Kontrolluntersuchung 14 bzw. 15 Jahre nach Erstmanifestation finden, nicht mehr die klinische Diagnose eines M. Brocq.

Konstant: Ein unter Jellin-Salbenbehandlung konstantes Hauterscheinungsbild boten 2 Patienten (12, 13) bei der Kontrolluntersuchung 20 bzw. 8 Jahre nach Krankheitsbeginn.

Gruppe B

Geheilt: Ein Patient (2) wurde nach Therapie mit Volon-A-Salbenverbänden zwei Jahre nach Beginn der Krankheit vollkommen hauterscheinungsfrei entlassen.

Gebessert: Eine Patientin (7) konnte nach entsprechender Therapie 3 Jahre nach Erstmanifestation in gebessertem Krankheitszustand nach Hause entlassen werden.

Konstant: Bei zwei Kranken (5 u. 10) konnte 4 Jahre bzw. 2 Jahre nach Einsetzen der Hautveränderungen unter entsprechenden therapeutischen Maßnahmen lediglich ein Sistieren des Krankheitsprozesses erreicht werden.

Fraglich: Bei einer Patientin (9) läßt sich aus den Unterlagen keine Aussage über den Krankheitsverlauf entnehmen.

Eine besondere Besprechung verdient der Ablauf des Krankheitsgeschehens des Patienten Otto B. (3).

Nach einer offenbar falsch gestellten Diagnose wurde der Patient zunächst auf Psoriasis behandelt. Da es zu keiner Besserung kam, suchte er über acht Jahre hinaus keinen Arzt mehr auf. 1954 wurde dann die klinische Diagnose M. Brocq gestellt, histologisch jedoch bereits ein prämykosider Zustand festgestellt.

Ein zweiter Klinikaufenthalt im gleichen Jahr erhärtete, bei insgesamt wenig verändertem Hauterscheinungsbild, auch histologisch die Diagnose einer Praemykose.

Nach weiteren 5 Jahren lautete der histologische Untersuchungsbefund Lympho-retikuläre Retikulose.

14 Jahre später, nachdem erstmals die Diagnose eines Morbus Brocq gestellt wurde, ergab der histologische Untersuchungsbefund wiederum das Bild einer mit der Diagnose M. Brocq zu vereinbarenden chronischen Dermatitis.

Dieser Verlauf ist nicht nur deswegen interessant, weil er die differentialdiagnostischen Schwierigkeiten aufzeigt, sondern auch, weil sich eine gewisse Ähnlichkeit mit der anfangs besprochenen Fallschilderung von E. Gross-hans und J. Alt (15) zeigt, in welcher eine Histio-Monozytaere-Retikulose sich in eine P.e.p. umwandelte. Es war also eine Transformation zum "Besseren" erfolgt.

Nimmt man eine Betrachtung der Fälle mit maligner Entartung (1, 6, 8) unter dem Gesichtspunkt der differentialdiagnostischen Abklärung P.e.p. - M.f. vor, so ist man geneigt, die hier wiedergegebenen Krankheitsverläufe als bereits zum Zeitpunkt der Erstdiagnose als maligne entartet anzusehen.

So wiesen bereits alle drei Fälle mehr oder weniger stark infiltrierte Herde bei der Erstvorstellung auf. Außerdem fanden sich bei allen Patienten Angaben über ziemlich heftigen Juckreiz als Begleiterscheinung. Weiterhin fällt auf, daß die Herde als scharf begrenzt und mit überwiegend rötlichem Farbton beschrieben wurden. Auch die Angaben über vergrößerte Lymphknoten und einen Krankheitsbeginn am unteren Rumpf (1) bzw. im Gesicht (2) können als Hinweis auf Malignität angesehen werden.

Andererseits zeigt die Durchsicht der Krankengeschichten, daß die Laboruntersuchungen hinsichtlich der Differentialdiagnose keinen entscheidenden Beitrag leisten können.

Auch am Ende dieser Untersuchung läßt sich eine sichere Wertung der Brocqschen Krankheit nicht vornehmen.

Bei Zugrundelegung der hier vorliegenden Ergebnisse ist man fast geneigt, der Ansicht McCarthys (29) zuzustimmen, welcher in der P.e.p. ein eigenständiges Krankheitsbild ohne Neigung zur malignen Entartung sieht. Er betrachtet die beschriebenen Fälle von maligner Transformation lediglich als Folge einer zu Beginn falsch gestellten Diagnose.

Dennoch darf der hohe Prozentsatz an Patienten, bei denen die Krankheit in ihrem Verlauf günstig beeinflußt werden konnte, nicht unkritisch gewertet werden. Immerhin sind in den eingangs erwähnten Studien Krankheitsverläufe bis zu 40 Jahren beschrieben worden, nach denen es noch zur malignen Entartung gekommen war.

Bei einer Beurteilung dieser Untersuchung muß man sich, wie immer sie auch ausfällt, darüber im klaren sein, daß sie auf mehrfache Weise nur zu einer begrenzten Aussage befähigt ist.

Zum einen erlaubt die geringe Zahl der Fälle keine klare Trendfeststellung, zum anderen war bei einem Teil der Kranken keine längere Verlaufskontrolle möglich gewesen. Außerdem ergab sich nicht in allen hier berichteten Fällen die Gelegenheit, einen persönlichen Kontakt mit den Patienten aufzunehmen.

IV. ZUSAMMENFASSUNG

IV. Zusammenfassung

Die Parapsoriasis en plaques wurde 1897 erstmals von L. Brocq beschrieben. Sie wird heute praktisch in jedem Handbuch der Hautkrankheiten aufgeführt und trotz ihrer Seltenheit auch in jedem entsprechenden Lehrbuch abgehandelt.

Nach meiner Literaturuntersuchung und nach der Durchsicht des Krankengutes der Mainzer Universitätspoliklinik zeigt sich in der Zusammenfassung folgendes Bild:

- 1) Die Brocqsche Krankheit ist eine seltene Dermatose. In einem Krankengut von 70 659 Patienten wurde die Diagnose in der Zeit von 1960 - 1973 24 mal gestellt = (0,035 %).
- 2) Sichere Hinweise auf manifestationsfördernde Faktoren finden sich nicht.
- 3) Die Brocqsche Krankheit ist in erster Linie eine Krankheit Erwachsener. Durchschnittsalter 40,3 Jahre.
- 4) Die Parapsoriasis en plaques ist eine überwiegend androtrope Dermatose. (Geschlechtsverhältnis 10 : 4)
- 5) Im Sommer erfolgt häufig eine Besserung des Krankheitsprozesses. (35,7 %)
- 6) Eindeutige Hinweise auf ein überzufälliges Zusammentreffen mit anderen Krankheiten ergeben sich nicht.
- 7) Die Brocqsche Krankheit ist in ihrem Wesen eine eigenständige, chronische, gutartige Dermatose. In einem gewissen Prozentsatz (21,4 %) kann es jedoch zur malignen Entartung im Sinne einer M.f. kommen.
- 8) Differentialdiagnostisch sprechen deutliche Infiltration, starker Juckreiz, scharfe Begrenzung, polymorphes sich wandelndes Erscheinungsbild und Lymphknotenbeteiligung für eine Mykosis fungoides.
- 9) Die Laborwerte leisten in der Differentialdiagnose nichts Entscheidendes.
- 10) Für eine mildere Verlaufsweise einer M.f. auf dem Boden einer Parapsoriasis en plaques sprechen nur sehr wenige Hinweise.
- 11) In der Therapie erweisen sich die Heliotherapie und Cortisonbehandlung als am geeignetsten.

V. L i t e r a t u r v e r z e i c h n i s

Literaturverzeichnis

- 1) Arndt, G.: Über Brocqsche Krankheit (Érythrodermie pityriasique en plaques disséminées) nebst einigen Bemerkungen zur Frage der Parapsoriasis.
Arch. Derm. Syph. (Berl.) 100 (1910) 7 - 104.
- 2) Bessière, M. L.: Parapsoriasis en plaque se transformant en prêtremycosis après 40 ans d'évolution.
Bull. Soc. franc. Derm. Syph. 69^e Année - 66 (1959) 533 - 534.
- 3) Bode, H. G.: Strahlentherapie der Hautkrankheiten.
In: H. G. Bode und G. W. Korting: Haut- und Geschlechtskrankheiten.
Band 2, Stuttgart 1970, S. 764 - 789.
- 4) Brocq, L.: Les érythrodermies pityriasiques en plaques disséminées.
Rev. gén. clin. thérap., Paris. 11^e Année - 37 (1897) 577 - 580.
- 5) Brocq, L.: Les Parapsoriasis.
Ann. Derm. Syph. 4^e Série - 3 (1902) 433 - 468.
- 6) Brocq, L.: Traité élémentaire de dermatologie pratique.
2 (1907) 367 - 390.
- 7) Bucek, A.: Beiträge zur Kenntnis der Parapsoriasis (Brocq).
Mh. prakt. Derm. 37 (1903) 141 - 166.
- 8) Civatte, A.: Les Parapsoriasis. In: J. Darier, R. Sabouraud, H. Gougerot et al.: Nouvelle Pratique Dermatologique.
Band 7, Paris 1936, S. 686 - 723.
- 9) Civatte, A.: Les Parapsoriasis de Brocq.
Thèse, Paris 1906.
- 10) Civatte, A.: Note pour servir à l'étude des tuberculides papulo-squameuses. Trois cas de tuberculides à forme de parapsoriasis.

Ann. Derm. Syph. 4^e Série - 7 (1906) 209 - 230.

- 11) Degos, R.
E. Lortat-Jakob
J. Civatte: Parapsoriasis en plaques avec éléments tumoraux
ayant l'aspect clinique et histologique du
mycosis fongoide. Guérison rapide et spontanée
des tumeurs.
Bull. Soc. franc. Derm. Syph. 68^e Année - 65 (1958)
119 - 121.
- 12) Fleischmajer, R.
F. Pascher
C. F. Sims: Parapsoriasis en plaques and Mycosis fungoides.
Dermatologica (Basel) 131 (1965) 149 - 160.
- 13) Gertler, W.: Systematische Dermatologie und Grenzgebiete.
Band 2, Leipzig 1972.
- 14) Gougerot, H.
P. Blum: Parapsoriasis en plaques (Xantho-erythrodermia
perstans) guéri par l'or.
Bull. Soc. franc. Derm. Syph. 44^e Année (1937)
1809 - 1813.
- 15) Grosshans, E.
J. Alt: Chronischer Verlauf und Rückbildung einer
Histio-Monocytären RetikULOse. Beziehungen zur
Parapsoriasis en plaques.
Hautarzt 19 (1968) 452 - 455.
- 16) Grünberg, T.: Parapsoriasis en plaques. In: H. A. Gotttron,
W. Schönfeld: Dermatologie und Venerologie.
Band 2, 1. Teil, Stuttgart 1958, S. 504 - 507.
- 17) Helte, H. J.
P. Socha: Häufigkeitsanalytische Untersuchungen zur
Symptomatologie der Mycosis fungoides.
Arch. Derm. Syph. (Berl.) 193 (1951) 118 - 142.
- 18) Herxheimer, K.
H. Martin: Mycosis fungoides. In: J. Jadassohn: Handbuch
der Haut- und Geschlechtskrankheiten.
Band 8, 1. Teil, Berlin 1929, S. 174 - 270.

- 19) Katz, R.: Parapsoriasis. In: T. B. Fitzpatrick, K. A. Arndt, W. H. Clark et al.: *Dermatologie in general medicine*. New York, St. Louis, San Francisco et al. 1971.
- 20) Keil, H.: Parapsoriasis en plaques disséminées and incipient Mycosis fungoides. A critical review with a report of an illustrative case. *Arch. Derm. Syph. (Chic.)* 37 (1938) 465 - 494.
- 21) Khan, M.: Parapsoriasis en plaques and Mycosis fungoides. *Z. Haut- u. Geschl.-Kr.* 49 (1974) 547 - 554.
- 22) Klismeyer, A.: La maladie de Brocq (Érythrodermie pityriasique en plaques disséminées). *Ann. Derm. Syph.* 6^e Série - 6 (1925) 378 - 385.
- 23) Korting, G. W.: *Die Haut im Alter und ihre Krankheiten*. Stuttgart, New York 1973.
- 24) Korting, G. W.: *Dermatologisches Grundwissen*. Stuttgart 1973.
- 25) Korting, G. W.
R. Denk: *Dermatologische Differentialdiagnose*. Stuttgart, New York 1974.
- 26) Korting, G. W.: *Therapie der Hautkrankheiten*. 3. neubearb. Aufl. Stuttgart, New York 1974.
- 27) Lapière, S.: Évolution et pronostic du Parapsoriasis en plaques. *Ann. Derm. Syph.* 8^e Série - 9 (1949) 609 - 622.
- 28) Linser, K.: Der wetterbedingte Biotropismus im Blickfeld der Dermatologie und die Klimatherapie bei Hautkrankheiten. In: J. Jadassohn: *Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. Ergänzungswerk*. Band 8, Berlin, Heidelberg, New York 1967, S. 722 - 887.
- 29) McCarthy, L.: Differential Diagnosis of Parapsoriasis. *Arch. Derm. Syph. (Chic.)* 45 (1942) 81 - 102.
- 30) MacLeod, J. M. H.: A case of parapsoriasis, associated with vasomotor rhinitis. *Brit. J. Dermat. Syph.* 39 (1927) 405 - 406.

- 31) Montgomery, H.
R. J. Burkhart: Parapsoriasis: Its relation to mycosis fungoides and tuberculosis.
Arch. Derm. Syph. (Chic.) 46 (1942) 673 - 690.
- 32) Nasemann, Th.
W. Sauerbrey: Lehrbuch der Hautkrankheiten und venerischen Infektionen für Studierende und Ärzte.
Berlin, Heidelberg, New York 1974.
- 33) Osmundsen, P. E.: Parapsoriasis en plaques.
Acta derm.-venereol. (Stockh.) 48 (1968) 345 - 354).
- 34) Pinkus, H.: Differentialdiagnose Mycosis fungoides-verdächtiger Hauterscheinungen.
Fortschr. d. Prakt. Dermat. u. Vener. 5 (1965) 1 - 9.
- 35) Pürschel, W.
J. Wieh Meyer: Zur Behandlung der Parapsoriasis und der Mycosis fungoides. (Ergebnisse klinischer Klimatherapie an der Nordsee.)
Z. Haut- u. Geschl.-Kr. 43 (1968) 775 - 789.
- 36) Radcliffe-Crocker, H.: Xantho-Erythrodermia Perstans.
Brit. J. Derm. 18 (1905) 119 - 134.
- 37) Richter, P.: Geschichte der Dermatologie.
Kap. 11. Die Franz. Dermatologie. In: J. Jadassohn: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten.
Band 14, 2. Teil, Berlin 1928, S. 201 - 220.
- 38) Rille, J. H.: Circumscrip te idiopathische Hautatrophie.
Wien. Klin. Wschr. 15 (1902) 878.
- 39) Rollier, R.
F. Pelbois: Réticulomatose histio-monocytaire à tumeur unique et parapsoriasis en plaques étendu.
Maroc. med. 36 (1957) 825 - 826.
Zit. nach: Zbl. Haut- u. Geschl.-Kr. 101 (1958) 131.
- 40) Rusch, P.: Beiträge zur Kenntnis der idiopathischen Hautatrophie.
Arch. Derm. Syph. (Berl.) 81 (1906) 3 - 5 u. 313 - 381.

- 41) Samman, P. D.: Reticuloses. In: A. Rook, D. S. Wilkinson, F. C. G. Ebling: Textbook of Dermatology. 2. Ausg., Band 2, Oxford, London, Edinburgh et. al. 1972, S. 1384 - 1411.
- 42) Steigleder, G. K.: Dermatologie und Venerologie für Ärzte und Studenten. Stuttgart 1972.
- 43) Ugazio, D. A.: Parapsoriasis en placas en evolución a micosis fungoide. Arch. argent. Dermat. 6 (1956) 450 - 452. Zit. nach: Zbl. Haut- u. Geschl.-Kr. 99 (1957/58) 71.
- 44) Wodniansky, P.: Haut- und Geschlechtskrankheiten. Wien, New York 1973.

L e b e n s l a u f

Am 18. Februar 1948 wurde ich, Hermann Jung, als Sohn des Drogisten Clemens Jung und seiner Ehefrau Margarete, geborene Langschied, in Gross-Gerau geboren und römisch-katholisch getauft.

Ich besitze die deutsche Staatsangehörigkeit.

In Gross-Gerau besuchte ich von 1954 - 1958 die Volksschule. Anschließend war ich bis 1966 Schüler des Prälat-Diehl-Gymnasiums in Gross-Gerau. Dort legte ich am 3. November 1966 die Reifeprüfung ab.

Vom 3. Januar 1967 bis zum 2. Januar 1969 diente ich bei der Deutschen Bundeswehr als Zeitsoldat auf 2 Jahre. Ich wurde als Fähnrich entlassen und 6 Monate später zum Leutnant der Reserve ernannt.

Im April 1969 begann ich an der Johannes-Gutenberg-Universität in Mainz mein Medizinstudium. Im September 1970 bestand ich die naturwissenschaftliche und im März 1972 die ärztliche Vorprüfung.

Mein Staatsexamen legte ich im Juni 1975 an den Universitätskliniken in Mainz ab.

Seit 1. Oktober 1975 arbeite ich als Medizinalassistent auf der Chirurgischen Abteilung des Stadtkrankenhauses in Rüsselsheim.

